



TÍTULO DEL TRABAJO

La experiencia de vivir con niños con “piel de mariposa” en el entorno cotidiano a través de los padres

MÁSTER EN INVESTIGACIÓN EN CIENCIAS SOCIO SANITARIAS

FACULTAD DE MEDICINA Y CIENCIAS DE LA SALUD

CURSO 2020/2021

Presentado por: D. WLADIMIR ISAAC CARASSA DÍAZ

Dirigido por: Dra. PURIFICACIÓN GONZÁLEZ VILLANUEVA

Índice

1. Resumen/Abstract.....	5
2. Introducción.....	7
2.1. Justificación del proyecto.....	9
3. Pregunta de investigación.....	10
4. Objetivos.....	10
5. Metodología.....	10
5.1. Investigación cualitativa con enfoque fenomenológico.....	10
5.2. Sujetos de estudio.....	11
5.3. Criterios de inclusión y exclusión.....	12
6. Documento del favorable del comité de ética de la Universidad de Alcalá....	13
7. Trabajo de campo.....	14
7.1. Selección de participantes.....	14
7.2. Técnica de recogida de información.....	14
7.3. Lugar de realización de la entrevista.....	15
7.4. Guía de la entrevista.....	15
7.5. Análisis de los datos.....	16
8. Temporalización.....	16
9. Protección de la intimidad.....	18
10. Limitaciones del estudio.....	18
11. Reposición de participantes.....	18
12. Resultados.....	19
12.1. Atención sanitaria.....	20
12.1.1. Comunicación/relación con profesionales.....	21
12.1.2. Aspectos médicos.....	27

12.2. Adaptación a la enfermedad.....	30
12.2.1. Visibilidad de la enfermedad.....	31
12.2.2. Estado de las niñas.....	33
12.2.3. Dolor.....	37
12.2.4. Aspecto social.....	39
12.2.5. Aspecto emocional.....	41
13. Discusión.....	49
13.1. Adaptación al dolor de las curas de las heridas.....	49
13.2. Relaciones e impacto social.....	49
13.3. Vida cotidiana.....	50
13.4. Visibilidad de la enfermedad.....	50
13.5. Aspecto emocional.....	51
13.6. Coordinación multidisciplinar.....	52
14. Conclusiones.....	53
15. Referencias bibliográficas.....	54
16. Apéndices.....	58
16.1 Hoja de información.....	58
16.2 Consentimiento informado.....	62
16.3. Análisis de entrevista en profundidad.....	63

La experiencia de vivir con niños con "piel de mariposa" en el entorno cotidiano a través de los padres

1. Resumen

Introducción: La epidermólisis bullosa (EB) o *enfermedad de piel de mariposa* es una enfermedad rara que se expresa mediante un trastorno genético que afecta a la piel y que se manifiesta con la aparición de ampollas, heridas y alteraciones dermatológicas que van desde superficiales a una clínica más grave como afectación del tubo digestivo o incluso una evolución crónica. Este cuadro genera problemas físicos, emocionales y sociales. El propósito de este trabajo se ha centrado en conocer cómo es la vida de una familia con niños con esta problemática, a través de los padres.

Metodología: Para ello se utiliza la investigación cualitativa con un enfoque fenomenológico. El análisis cualitativo se ha realizado de forma manual. La entrevista ha sido dirigida a los padres de una familia con niños con enfermedad de piel de mariposa a través del relato de sus experiencias las cuales han sido grabadas y transcritas literalmente.

Resultados: Los principales temas hallados fueron: Adaptación a la enfermedad y atención sanitaria. Estos temas engloban una serie de categorías relacionadas con el aspecto social, emocional, vida cotidiana y relación con profesionales que experimenta la familia en su día a día.

Discusión: Los resultados encontrados en comparación con la literatura sobre la experiencia de pacientes o familias con niños con "piel de mariposa" muestran que existen ciertos temas en común cómo es el dolor del proceso de las curas de heridas o la adaptación psicosocial que provoca la enfermedad.

Conclusiones: Es necesario una mayor formación de los profesionales e incluso un mayor apoyo social para mejorar la calidad de vida de estos pacientes y sus familias.

Palabras clave: Epidermólisis bullosa, psicología, pediatría, búsqueda cualitativa, dolor.

The experience of living with children with "butterfly skin" in the everyday environment through parents.

1. Abstract

Introduction: Epidermolysis bullosa (EB) or butterfly skin disease is a rare disease expressed by a genetic disorder that affects the skin and manifests with the appearance of blisters, wounds and dermatological alterations ranging from superficial to a more severe clinic as digestive tract involvement or even a chronic evolution. This condition generates physical, emotional and social problems. The purpose of this work has been focused on knowing how the life of a family with children with this problem is, through the parents.

Methodology: Qualitative research with a phenomenological approach was used. The qualitative analysis was carried out manually. The interview has been directed to the parents of a family with children with butterfly skin disease through the account of their experiences which have been recorded and transcribed verbatim.

Results: The main themes found were: Adaptation to the disease and health care. These themes encompass a series of categories related to the social, emotional, daily life and relationship with professionals that the family experiences on a daily basis.

Discussion: The results found in comparison with the literature on the experience of patients or families with children with "butterfly skin" show that there are certain common themes such as the pain of the wound care process or the psychosocial adaptation caused by the disease.

Conclusions: More training of professionals and even more social support is needed to improve the quality of life of these patients and their families.

Keywords: Epidermolysis bullosa, psychology, pediatric, qualitative research, pain.

2. Introducción

La epidermólisis bullosa (EB) o *piel de mariposa* es una enfermedad rara que se manifiesta por un trastorno de la piel que se manifiesta a través de úlceras, ampollas y heridas en la piel. Las manifestaciones clínicas varían según el tipo y el grado de la enfermedad. Debido a errores genéticos, la piel no se adhiere de forma adecuada por lo que puede romperse muy fácilmente y perder su continuidad y provocar heridas con contusiones provocadas con una fuerza mínima. Existen varios estadios de gravedad, desde lesiones superficiales a fallos orgánicos con muerte postnatal temprana o progresión crónica con su consiguiente afectación a la vida cotidiana. Suele presentarse en los primeros meses de vida y existen dos formas en las que la enfermedad se puede transmitir: En el gen recesivo dominante, uno de los dos padres tiene la enfermedad y existe un 50% de posibilidades o en el gen recesivo ambos padres poseen un gen que transmite la enfermedad por lo que existe un 25% de posibilidades que el bebé nazca con EB. Existen más de 30 subtipos de esta enfermedad entre los que destacan cuatro principalmente(1):

- Epidermólisis bullosa simple (EBS)
- Epidermólisis bullosa juntural (EBJ)
- Epidermólisis bullosa distrófica (EBD)
- Epidermólisis bullosa Síndrome de Kindler

Según datos de la ONG DEBRA (Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association) Internacional, la incidencia de esta enfermedad es de 15 a 19 niños por millón de nacimientos. Actualmente la prevalencia en España es de 10 personas por cada millón de habitantes. Existen unas 500 personas con piel de mariposa hoy en día.(2) La incidencia de las enfermedades raras, en este caso de la EB, se encuentra en aumento, en ciertas regiones como Corea o Alemania. La enfermedad aparece en un amplio rango de edad, aunque no se conoce con exactitud sus datos epidemiológicos se ha observado que la edad de aparición suele ser al nacimiento en el caso de la EBA (epidermólisis bullosa adquirida) y en la adolescencia. (3)

Además de la importancia de los problemas que esta enfermedad conlleva, existen otros factores que a niños con EB les preocupan mucho más como son las relaciones sociales, el rechazo o interacciones sociales negativas. En un estudio realizado a un grupo de jóvenes con EB, se comprobó que tenían más peso sus argumentos relacionados con la sensación de ser diferentes e incluso excluidos por su círculo social. Se realizó una agrupación por pares y se observó como el sentimiento de pertenencia influía en la relación de estos niños, ya que compartían experiencias e incluso cierta identidad.(4)

La epidermólisis bullosa afecta a diferentes esferas de la vida diaria, ya sea la esfera física que se expresa en forma de heridas como la esfera psicológica, social e incluso económica. En cuanto al ámbito psicológico, las personas con EB sufren situaciones de estrés y pensamientos de injusticia. Se sienten impotentes y se ve afectada su imagen personal, la cual se distorsiona por el temor del impacto que tendrá esta enfermedad en su vida diaria. La inclusión social, el apoyo de la familia y el sentimiento de autorrealización ayuda a estas personas a sobrellevar la enfermedad y optimizar su bienestar social. En cada actividad social, el dolor se muestra como un fuerte condicionante previo a desarrollar estrés o episodios de ansiedad generalizada. (5)

Actualmente las familias con niños con piel de mariposa apenas reciben ayudas por parte del Estado, en relación con ayudas sociales o sobre programas formativos para adaptarse desde el momento del diagnóstico de la enfermedad hasta el día a día. En relación a cifras exactas sobre enfermedades raras como la es la EB, en 2015 se creó en España el Registro Estatal de Enfermedades Raras, el cual valida los casos registrados cada año.(6)

Existen diversos estudios cuantitativos sobre la EB, pero pocos estudios que identifiquen o describan las experiencias de estos niños con ese enemigo invisible, el cual es el dolor, que los acompaña en cada cambio de apósitos y cura de heridas y que se toman como una historia anecdótica. La expresión *enemigo invisible* se expresa a lo largo de la bibliografía como un término para describir de alguna forma al dolor que los acompaña cada día. (7)

El dolor presente especialmente en el proceso de las curas de las heridas suele estar más presente en las manos, brazos y piernas. El tipo de dolor es mayoritariamente neuropático. Los pacientes con EB lo describen como intenso o desagradable y en forma de picor u hormigueo. (8)

Las preguntas que surgen de la práctica al actuar como cuidadores de estos niños y sus familias son:

- ¿Cómo viven el día a día estas familias, en su entorno familiar y en su relación con otras personas?
- ¿Qué conocimiento tienen para realizar la higiene y las actividades de la vida diaria como, por ejemplo, vestirse, ducharse, bajar escaleras, etc.?
- ¿Qué conocimientos tiene para manejar el dolor?
- ¿Cómo afrontan el dolor durante el proceso de las curas y las actividades cotidianas?
- ¿Cuáles son las opciones de tratamiento farmacológico y no farmacológico para manejar el dolor?

2.1 Justificación del proyecto

Entendemos que no tenemos suficiente conocimiento sobre las necesidades de estos niños y sus familias en el ámbito físico, emocional y social. Este proyecto se centra en conocer y comprender las experiencias de una familia con *piel de mariposa* para diseñar estrategias de cuidados y mejorar su salud y su vida. Los estudios realizados sobre esta enfermedad son en su mayoría cuantitativos orientados a mejorar su calidad de vida o a tener opciones óptimas para las curas de las heridas. En el método cualitativo la hipótesis a demostrar no se suele formular por lo menos antes de iniciar el trabajo de investigación ya que se está abierto a todas las hipótesis posibles y se espera que surjan del estudio de los datos. Por ello es conveniente una gran visión hacia todas las hipótesis que vayan apareciendo a lo largo de la investigación y tomar en cuenta su consistencia. (9)

3. Pregunta de investigación:

¿Cómo es el día a día de una familia con niños con piel de mariposa?

4. Objetivos o propósitos

Objetivo principal: Comprender la experiencia de vivir con un niño con EB a través de la perspectiva de los padres.

Objetivos específicos:

1. Describir la vida cotidiana de niños con piel de mariposa
2. Identificar las dificultades para la familia en el día a día
3. Describir los problemas o dificultades en las relaciones sociales de la familia
4. Describir los problemas o dificultades de las relaciones de los niños con otros niños de su entorno cotidiano

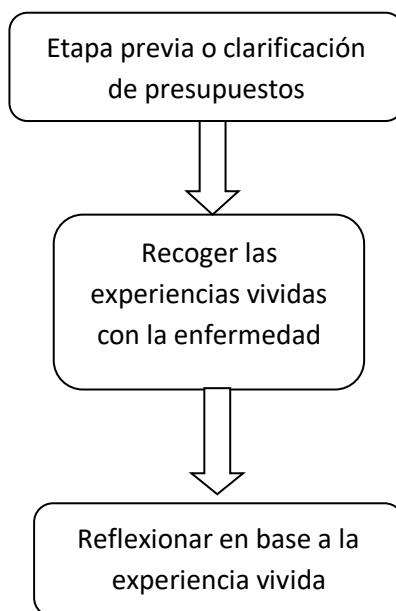
5. Metodología

5.1. Investigación cualitativa con enfoque fenomenológico

Al tratar la vivencia o experiencia de esta enfermedad elegiremos la investigación cualitativa como método más idóneo para abordar este problema. La metodología cualitativa posee una serie de características como la flexibilidad o el carácter exploratorio que nos permite comprender la realidad o experiencia de un fenómeno determinado. La investigación cualitativa no sólo nos permitirá describir las experiencias, sino que nos facilita el desarrollo del proceso hacia explicaciones del fenómeno. (10)

Por ello, al tratarse de la experiencia de un sujeto de investigación se utilizará el enfoque fenomenológico el cual se trata del análisis exhaustivo de la subjetividad. El método fenomenológico consta de tres fases: una fase descriptiva la cual tiene como finalidad una exposición del fenómeno a estudiar, sin prejuicios y lo más completa y entera posible. Se utilizará la entrevista en profundidad la cual irá orientada, con las preguntas pertinentes, hacia la descripción de todas las experiencias de la familia implicadas con la enfermedad. Esta entrevista no incluirá opiniones del investigador, hipótesis plausibles o

prejuicios. Será lo más completa posible y recogerá el fenómeno de estudio en su entorno natural y en la situación particular de la familia reflejando así una exposición completa. La segunda fase se trata de la fase estructural la cual realizaremos mediante un protocolo de proceso:



La tercera parte del método fenomenológico se trata de la estructura del protocolo y de su consiguiente descripción. Esta etapa está en estrecha relación con el último paso del protocolo (reflexionar en base a la experiencia vivida) (11)

5.2. Sujetos de estudio

La elección de las familias está siendo orientada a través de la asociación DEBRA. Siguiendo la pregunta de investigación y los objetivos se han buscado a dos familias con niños con EB, teniendo en cuenta los criterios de inclusión. La selección de estas familias no se ha hecho al azar, se ha ajustado a una relevancia para poder contestar a la pregunta de investigación. El informante ha de tener la capacidad para poder describir la experiencia del fenómeno que se investiga. Esta descripción ha de ser lo más rica y detallada posible para poder conocer y comprender la realidad que se busca conocer con todos los matices posibles. Esta es la razón por la que el muestreo ha de ser intencional o por conveniencia. La elección no puede ser aleatoria, ha de realizarse teniendo en cuenta la capacidad narrativa de esa persona. (12)

El muestreo por conveniencia se encuentra en el tipo de "muestreo intencional". En este tipo de muestreo, los sujetos no son elegidos siguiendo las leyes del azar, sino de forma intencional (13). En el muestreo intencional, hay varias modalidades: muestreo por conveniencia, muestreo de avalancha y muestreo teórico (14-15).

El muestreo teórico se utiliza para buscar la información más relevante; por ello, el tamaño de la muestra depende de la información y no del tamaño de la población. Siguiendo el muestreo teórico, la selección de las personas es un proceso continuado y no se determina un número de sujetos a priori (16-17).

En nuestro caso, el muestreo ha de ser intencional. Se busca entrevistar a familias con una enfermedad rara. Esto nos sitúa en una población con muy pocos casos. En Madrid hay dos familias con niños con "piel de mariposa". La cuestión es poder conseguir la mayor cantidad de información de los pocos casos de la muestra, de ahí la muestra por conveniencia.

Una vez que se realice la entrevista con una familia, se valorará si los datos son adecuados para poder responder a la pregunta de la investigación obteniendo datos con suficiente saturación teórica. Un curso académico, no suele ser suficiente para conseguir dicha saturación teórica.


5.3. Criterios de inclusión

- Familias con niños diagnósticos de EB
- Que los niños no tengan ningún diagnóstico de tipo psicológico
- Niños en edades comprendidas entre 6-12 años, edades en la que niños y niñas disponen de un desarrollo cognitivo que les permite un buen nivel de comprensión y la capacidad de expresarse con claridad.

5.3. Criterios de exclusión

- Familias que no se puedan expresar en español
- Familias con niños diagnosticados de algún trastorno de tipo psicológico/psiquiátrico

6. Documento favorable del comité de ética de la Universidad de Alcalá



Universidad
de Alcalá

Comité de Ética de la Investigación y de
Experimentación Animal

(A rellenar por la Secretaría)
Cód. CEI: CEIM2021/2/024

**COMITÉ DE ÉTICA DE LA INVESTIGACIÓN Y DE EXPERIMENTACIÓN ANIMAL DE
LA UNIVERSIDAD DE ALCALÁ**

INFORME

UNIVERSIDAD DE ALCALÁ, PATRIMONIO DE LA HUMANIDAD


El Comité de Ética de la Investigación y de Experimentación Animal de la Universidad de Alcalá ha evaluado el proyecto del trabajo de fin de máster titulado ***"La experiencia de vivir con niños con "piel de mariposa" en el entorno cotidiano."***, presentado por D. Wladimir Isaac Carassa Díaz estudiante del Máster en Investigación en Ciencias Socio-sanitarias de esta Universidad.

Analizados los extremos acreditados en el expediente, el Comité considera que el proyecto del trabajo de fin de máster y el procedimiento evaluado son correctos desde el punto de vista ético y metodológico, y por lo tanto da su informe FAVORABLE.

Y para que conste, se firma este informe en Alcalá de Henares, a 7 de junio de 2021.

F. Javier de la Mata de la Mata
Presidente del CEI y EA

Código Seguro De Verificación:	E2k4o3BD3UTQLVAMVZfANg==	Estado	Firma y hora
Firmado Por	Francisco Javier De La Mata De La Mata - Presidente del Comité de Ética	Firmado	09/06/2021 11:46:39
Observaciones		Página	1/1
Url De Verificación	https://vfirma.uah.es/vfirma/code/E2k4o3BD3UTQLVAMVZfANg==		



7. Trabajo de campo

7.1. Selección de participantes

En primer lugar, se contactó con la fundación DEBRA y posteriormente, gracias a la experiencia en la práctica clínica con una paciente pediátrica con EB, se procedió a la selección de las familias. Al tratarse de una enfermedad rara, de muy poca prevalencia en España se ha optado por el estudio de una única familia con niños con EB ajustándonos a los objetivos de la investigación los cuales son comprender la experiencia del sujeto en relación con este fenómeno en concreto y no comparar resultados. (2)

7.2. Técnica de recogida de información

La entrevista en profundidad o entrevista cualitativa es una conversación dónde es necesario establecer una relación de confianza entre el investigador y el participante, dado que se trata de abordar aspectos de la vida diaria, de la experiencia con la enfermedad que puedan resultar dolorosos, con una carga emocional importante y la cuestión es llegar a estos aspectos. Por lo tanto, es necesario un mínimo de tiempo entre 45-60 minutos y ha de ser grabada, dado que la conversación del informante son los datos que vamos a analizar y como consecuencia, serán los resultados del estudio. La entrevista en profundidad o semiestructurada consta de diversos recursos los cuales nos permiten recolectar los datos de forma clara, ya sea audio o imágenes, nos ayudarán a ser más precisos. Como técnica de recogida de datos dentro de la investigación cualitativa constituye una herramienta de mucha utilidad teniendo en cuenta las interpretaciones y descripciones de las entrevistas. Elementos como la honestidad, el clima de confianza generado y la correcta aplicación de las fases de la entrevista son claves para validar y reconocer la calidad de una entrevista. Necesitaremos acercarnos lo máximo posible a la neutralidad para así analizar los datos sin ningún juicio de valor. Se desarrolló una guía para la entrevista fundamentándose en la literatura que se encontró sobre la EB. Esta guía se presentó primero a algunos profesionales de la fundación DEBRA en España para así ajustar ciertas preguntas y matizarlas. Se realizarán preguntas guías sobre la vida cotidiana siendo flexible a lo largo de la entrevista y poco a poco ir

concretando en los temas importantes para la propia familia. La entrevista con los padres se realizará a través de vía telemática debido a la actual pandemia y así evitar cualquier riesgo. Aunque se realice de forma telemática se grabará en formato audio y video para así poder analizar los datos paralingüísticos y no verbales además de los datos derivados de las preguntas de la entrevista. La duración será entre 45 min y 1 hora y será grabada en voz y video de forma online para el posterior análisis. La entrevista irá dirigida a los padres ya que nos contarán su experiencia en base a las preguntas orientadas por los objetivos. Finalmente se otorgará una copia de la transcripción literal de la entrevista a los padres. (18-19)

7.3. Guía de la entrevista

Perfil. Edad:	Sexo:	Fecha de entrevista:
<ol style="list-style-type: none">1. ¿Cómo es vuestra vida desde que a los niños les diagnostican piel de mariposa?2. ¿Cómo es la interrelación con otros niños en diferentes situaciones (colegio, cine, calle, parque...)?3. ¿Qué actividades se encuentran limitadas en su día a día como niñas?4. En cuanto al dolor, ese enemigo invisible, ¿De qué manera afecta en el día a día de las niñas?5. ¿Cómo expresan las niñas sus dificultades en su vida cotidiana?6. ¿Qué estrategias de afrontamiento utilizan para poder hacer frente a la sensación de ser diferente?7. ¿Cómo van encontrando la forma de no hacer daño durante las curas?8. ¿Cómo han aprendido los niños a realizar las actividades de la vida diarias (vestirse, comer, ducharse...)?9. ¿Cómo han aprendido a realizar las curas? ¿Los niños son conscientes del proceso?		

7.4. Lugar de realización de la entrevista

La entrevista se realizará de forma telemática siguiendo las indicaciones de las autoridades sanitarias, es necesario realizar la entrevista de forma telemática. Al igual que los sanitarios estamos atendiendo por teléfono y los pacientes reciben "asistencia", en este caso, tenemos la posibilidad de grabar la entrevista y poder acudir a esta grabación cuantas veces sea necesario con el objetivo de analizar









su contenido de forma óptima. La entrevista se realizará respetando siempre la intimidad del sujeto de investigación. La entrevista irá dirigida a los padres, los cuales, a través de las preguntas incluidas en el guion de la entrevista expresarán su experiencia de vivir con niños con EB en su día a día. (20)






7.5. Análisis de los datos

El análisis de los datos se realizará de forma manual. Los datos cualitativos se analizan de forma compleja y se van construyendo a lo largo del proceso. Se trata de un desarrollo de construcción y reconstrucción de las categorías y las relaciones entre las mismas. (21)

8. Temporalización

Este estudio se realizará en base al siguiente cronograma de actividades:

	Diciembre	Enero	Febrero	Marzo	Abril	Mayo	Junio	Julio
Realización del proyecto de investigación								
Enviar el proyecto al comité de bioética								
Contactar con la familia para la información de la realización de la entrevista								

Realización de la entrevista								
Análisis de los datos de la entrevista								
Elaboración del informe								
Evaluación y revisión del estudio								
Defensa del estudio								

9. Protección de la intimidad

Según la Ley Orgánica 3/2018 de 5 de diciembre, de Protección de Datos Personales y garantía de los derechos digitales (LOPDPGDG) y el Reglamento Europeo 2016/679 de protección de datos de carácter personal (RGPD) todos los datos de la entrevista serán custodiados por el investigador teniendo la obligación de preservar la intimidad y confidencialidad de la familia. Los datos serán tratados con su consentimiento expreso y en el marco de la función educativa e investigadora atribuida legalmente a la Universidad. Estos datos no serán cedidos salvo previa petición y en los casos previstos legalmente, y se conservarán durante el tiempo legalmente establecido y el necesario para cumplir con la citada finalidad. En caso de conflicto, se podrá plantear recurso ante la Agencia Española de Protección de Datos. El consentimiento informado irá dirigido a los padres.

10. Limitaciones del estudio

El presente estudio presenta un tiempo limitado para su realización por lo que no nos permitirá seleccionar otras familias para el análisis de sus experiencias. No estarán presentes los conceptos de muestreo ni saturación teóricos ya que por la limitación temporal no es posible llegar a un número mayor de población.

11. Reposición de participantes

En el caso de que los participantes del estudio revoquen su derecho de ser entrevistados, se acudirá a la asociación DEBRA para a través de ellos buscar otra familia con las mismas características.

12. Resultados

Una vez analizada la entrevista en profundidad se exponen los resultados más relevantes de la entrevista a través de la Figura 1 la cual resume el análisis de la entrevista en 4 niveles: Temas, categorías, subcategorías y códigos

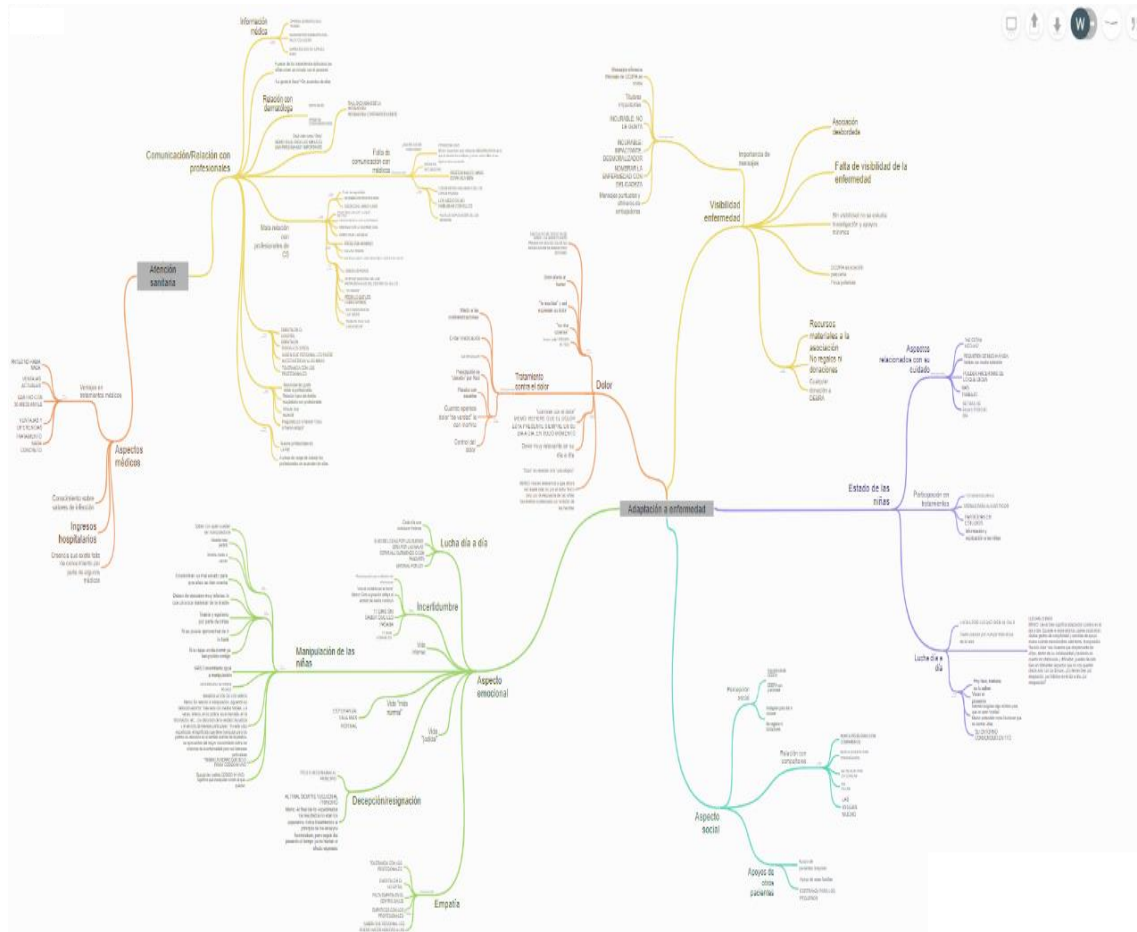


Figura 1. Esquema de resultados sobre la experiencia de padres con niños con EB.

Nota: Clic para ampliar la imagen

Los dos principales temas son:

Atención sanitaria y adaptación a la enfermedad

12.1. Atención sanitaria

Este tema lo forman dos categorías principales: Comunicación/relación con profesionales y aspectos médicos.

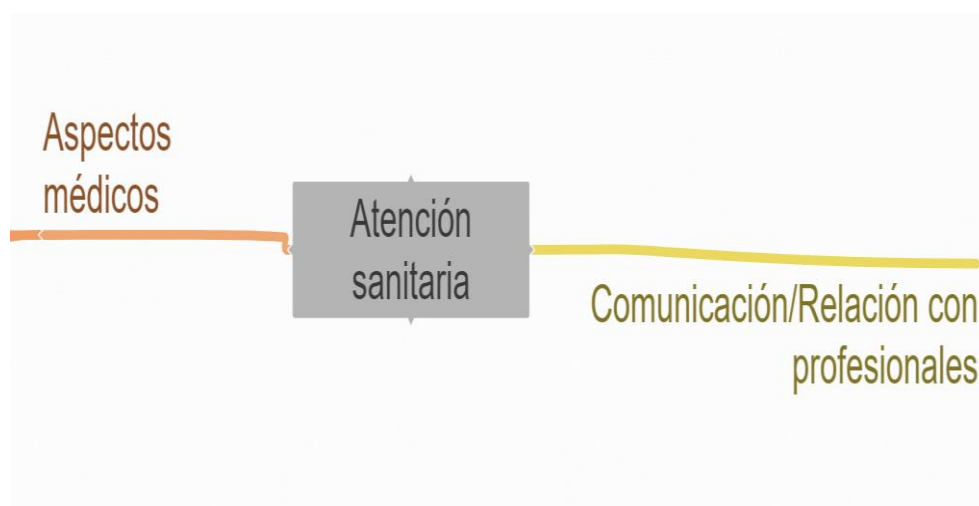


Figura 2. Esquema de primer tema principal: Atención sanitaria

Nota: Se muestran dos categorías principales: Aspectos médicos y comunicación/relación con profesionales

Dentro de la entrevista, los padres expresaron en múltiples ocasiones relatos relacionados con el mundo sanitario ya que refieren que debido a la enfermedad es muy frecuente los ingresos en el hospital. La primera categoría representa la relación y el intercambio de información con los profesionales sanitarios durante sus experiencias, tanto en los centros hospitalarios como en el ámbito de atención primaria. La segunda categoría representa toda la información y aspectos relacionados con los diagnósticos médicos, tratamientos, terapias y conocimiento.

12.1.1. Comunicación/relación con profesionales

Dentro de esta categoría se encuentran las siguientes subcategorías, además de numerosas unidades de significado relacionadas con la relación con los sanitarios: la información médica que recibieron durante los primeros días de vida de las niñas, la relación con la dermatóloga, la falta de comunicación con los médicos, la mala relación con los profesionales de su centro de salud.

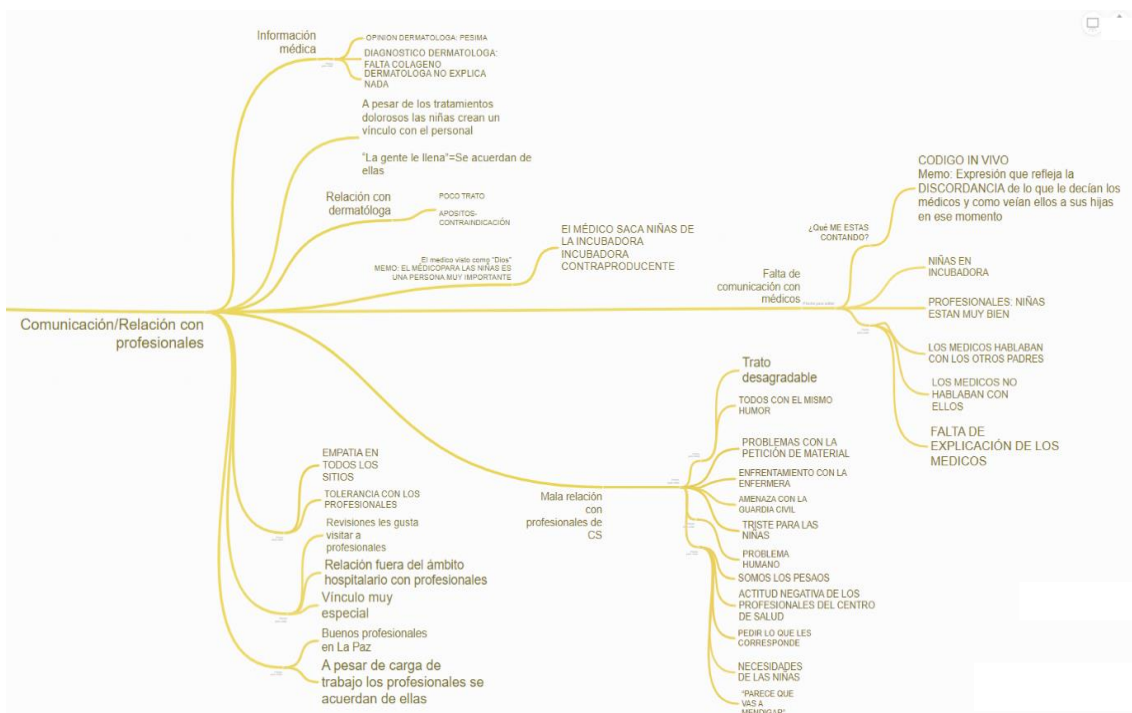


Figura 3. Esquema de categoría: Comunicación/relación con profesionales, con sus respectivos códigos

Nota: Subcategorías: Información médica, relación con dermatóloga, falta de comunicación con médicos y mala relación con profesionales de CS

Los padres refirieron durante la entrevista que la dermatóloga encargada del caso de sus hijas les dio un diagnóstico el cual no correspondía con su enfermedad e incluso indicó apósitos que no eran favorables para su evolución. Estas actuaciones derivaron a una relación desfavorable con la dermatóloga. La madre expresó:

“Bueno... la dermatóloga de allí fue pésima... Pésima... Digo pésima porque quede fino, pero fue pésima. Y... hasta que no vino el médico no... no supimos lo que era lo que les pasaba a las niñas. Porque la dermatóloga de allí simplemente había dicho, pues eso... que tenían una falta de colágeno, pero... no nos había explicado más...”

“Hubo muy poco trato, pero aparte de eso todos los apósitos que les ponía a las niñas iban totalmente contraindicados con su enfermedad.”

Respecto al médico, los padres muestran un gran afecto y confianza hacia él ya que refieren:

“Estuvieron en la incubadora metidas y lo primero que hizo el médico cuando fue a verlas fue sacarlas de la incubadora porque era totalmente contraproducente para la enfermedad claro...”

“Si... le decimos que nos la ha mandado el médico ¿verdad? Que la ha mandado el médico... Como el médico es Dios pues ya está...”

Una subcategoría relevante es la falta de comunicación con médicos durante el período que estuvieron las niñas ingresadas en el hospital.



Figura 4. Esquema de subcategoría: Falta de comunicación con médicos

Los padres expresan que no hubo una buena comunicación y existía falta de información sobre el estado y diagnóstico de sus hijas. La madre expresó:

“y todos los médicos hablaban con todos los padres que había allí... pero a ti nadie venía a decirte nada... nadie venía a contarte... nadie... decían: Si estamos en ello... pero nadie venía a darte una explicación ni un porqué ni nada...”

Además, también refirieron que existía una incongruencia entre el estado de las niñas y el diagnóstico inicial que les proporcionó la dermatóloga:

“O sea bajaban y me decían: ¡si están muy bien! Y yo decía: ¿Están muy bien? Si mis hijas cada vez tienen más heridas ¿Qué me estas contando?”

Otra subcategoría importante es la mala relación existente entre la familia y los profesionales de su correspondiente centro de salud.

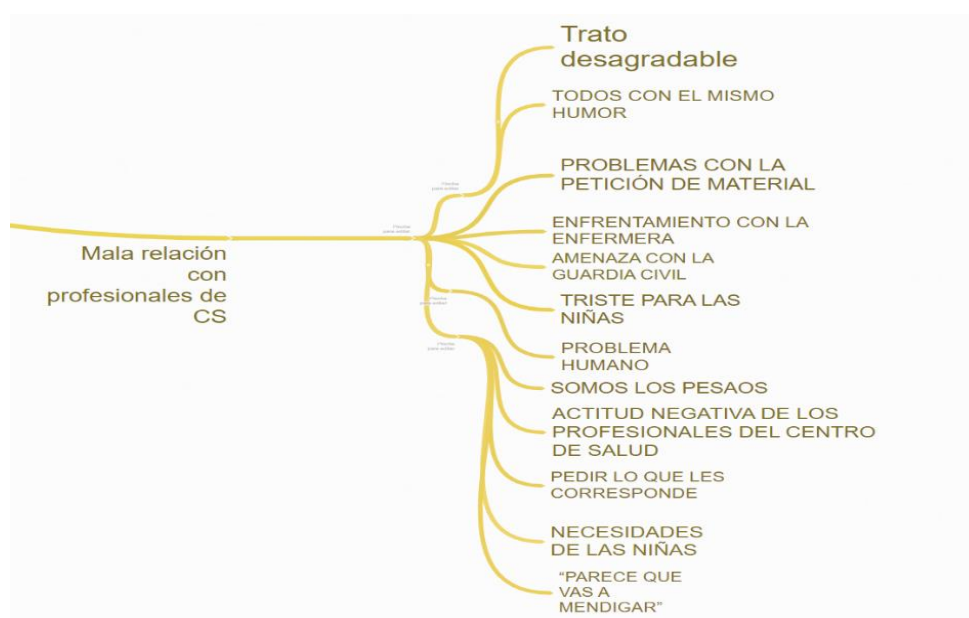


Figura 5. Esquema de subcategoría: Mala relación con profesionales de CS

Los padres refirieron que el mal ambiente era generalizado y ellos mismos sentían tristeza de esta situación. En concreto, expresaron que tenían problemas con la petición de material, con los propios profesionales y con la percepción negativa que tenían hacia ellos. El padre refirió:

“Lo que pasa es que tienen... nosotros tenemos la suerte... o la desgracia que tenemos que estar todos los meses allí y más de una vez. Porque yo voy todos los días 28 y 29 del mes... bajamos a por material... todo lo tienen que tener preparado, pero nunca está... Le pones... le pides un aumento de material y siempre te ponen problemas...”

“nosotros digamos que somos los pesaos... como somos los pesaos... si a ti te tratan mal ya... a mí... desde que aparco el coche en la puerta... Dicen: Ya vienen, ya están llegando...a ver que nos cuentan hoy... sabes... hemos tenido (silencio 2 segundos) roces bastante importantes con ellos entonces...claro ya somos... Dicen: Mira estos que ya vienen aquí... Yo no estoy pidiendo nada que no me corresponda, no quiero ser más que nadie, sólo estoy pidiendo que cumplan los derechos que necesitan mis hijas sabes... las necesidades que tienen las niñas...”

La madre puntualizó aún más y expresó su tristeza y descontento con la siguiente comparación:

“Es que parece que vas a mendigar...”

Esto muestra que los padres se sienten profundamente afligidos cuando acuden a su centro de salud. Además, puntualizaron ejemplificando con alguna situación:

“Hace ya tiempo con ellas... que no nos traían material y tuve que ir con una niña al centro de salud y le dije: Pues como no tengo material pues la curas... la curas aquí y ya está, NO, pero es que no tengo material... Me da igual yo tampoco... y tú eres su enfermera y tu al tienes que curar... y sino pues llamaremos a la Guardia Civil y que venga aquí y vamos a ver qué pasa... y tienes que estar... es muy muy triste que tengas que estar así con las niñas”

Otros códigos relevantes en la entrevista son los relacionados con la empatía con los profesionales.



**Figura 6. Esquema de códigos pertenecientes a categoría:
Comunicación/relación con profesionales**

Durante los ingresos hospitalarios de las niñas, los padres han tenido la oportunidad de experimentar situaciones con profesionales que les han ayudado a comprender su punto de vista. El padre refirió:

“Y nosotros somos gente que no... vamos a ver... que yo voy al hospital y ha habido veces que los enfermeros... le han hecho heridas y yo no he ido y he dicho: Oye que le has hecho una herida a la niña... Escúchame que yo sé el problema que tienen mis hijas y sé que le vas a hacer una herida... lo tengo clarísimo y no seré yo el que llegue y diga oye le has hecho una herida porque es que es normal... lo raro sería que no le hicieras herida... entonces nosotros... nos consideramos... yo me considero una persona abierta y totalmente... en ese sentido...”

Los padres expresaron, según ellos, su “suerte” por haber conocido a tan buenos profesionales en el Hospital La Paz, expresaron que existe un vínculo especial entre sus hijas y muchos profesionales y refieren que ese vínculo también se debe a “algo especial” que poseen sus hijas. Los padres relataron:

Madre: “De hecho, tenemos relación fuera, tenemos relación fuera con personal del hospital...”

Padre: “Tenemos sus contactos, ellos los nuestros...”

Madre: “Con Raúl es como de nuestra familia ya, prácticamente, porque tu Fíjate tantos meses ahí ingresadas... viéndoles todos los días pues creas un vínculo muy especial...”

Padre: “Si es que te preguntan... te preguntan por ellas, te preguntan por ti... cosas... como si fuéramos amigos...”

Madre: “Tan naturales... o sea nosotros en La Paz de verdad... yo... vamos, lo mejor que nos hemos podido encontrar son los profesionales de La Paz, pero yo creo que culpa de eso también es de ellas... ellas por lo que sea crean un vínculo con la gente que no se... tienen algo.”

Padre: “Ellas son especiales... Pero no porque lo digamos nosotros, es que lo dice todo el mundo, gente que han estado allí de enfermeras nuevas que han ido es que a los 5 minutos se las han ganado, es que tardan 5 minutos en ganarte”

12.1.2. Aspectos médicos

En segundo lugar, durante la entrevista se pudieron observar diferentes referencias a conceptos médicos en relación con terapias, tratamientos e ingresos hospitalarios:

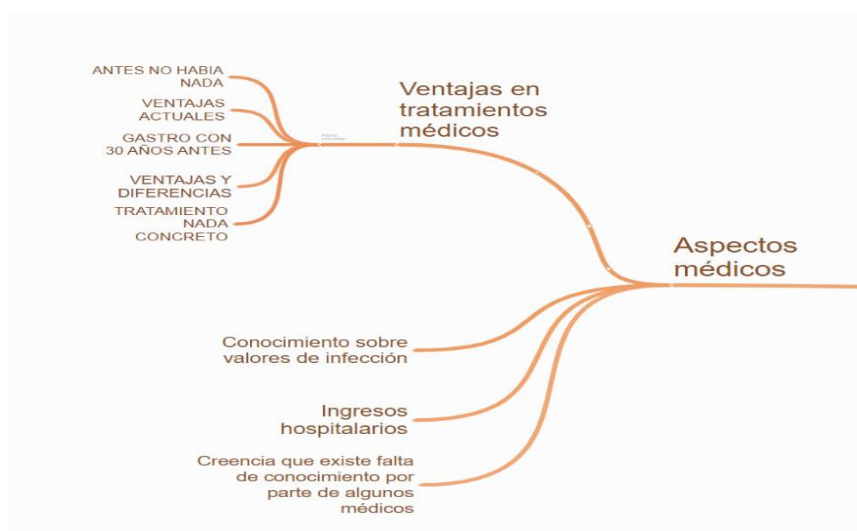


Figura 7. Esquema de categoría: aspectos médicos y subcategoría: Ventajas en tratamientos médicos.

Dentro de la categoría aspectos médicos se encuentra una subcategoría, ventajas en tratamientos médicos, que engloba una serie de códigos los cuales, poseen un carácter esperanzador y resiliente. Es importante el avance de los tratamientos en la enfermedad ya que refieren que, en el pasado, los pacientes que tenían EB no tenían la posibilidad de adquirir ciertas terapias o tratamientos existentes en la actualidad. El padre refiere:

“Una persona ahora... conocemos gente que se ha puesto la gastro con... 30 años... si hubiera tenido la posibilidad de ponerse la gastro con... como las peques... con 5 o 6 años... pues es mucho mejor para todo, a la hora de cicatrizar... a la hora de estar bien alimentado... a la hora de todo sabes...”

“Si porque luego ellos también ven todos los avances que hay ahora que antes no había. Claro... antes no había nada”

Además de la subcategoría mencionada anteriormente, existen una serie de códigos pertenecientes a la categoría de aspectos médicos como: ingresos hospitalarios y falta de conocimiento.

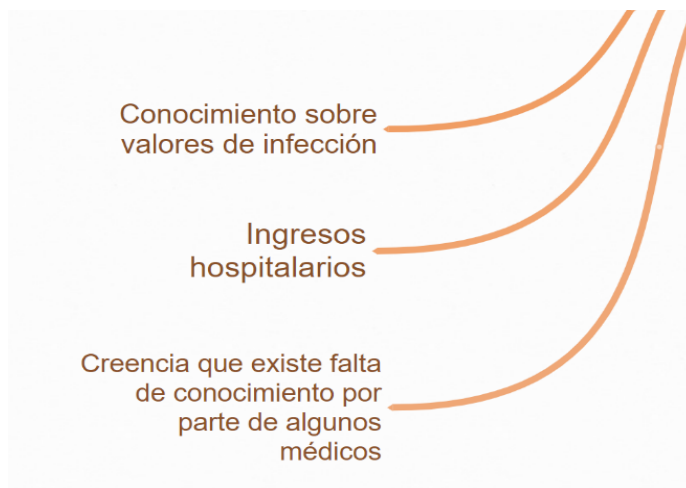


Figura 8. Esquema de códigos pertenecientes a categoría: Aspectos médicos.

En relación con los ingresos, los padres refieren que, debido a las experiencias previas, actualmente poseen la habilidad de predecir con la clínica de las niñas, cuándo pueden quedarse ingresadas en el hospital. El padre refiere:

“Nosotros perfectamente sabemos que si vamos a urgencias... si yo voy a urgencia sabemos si la niña se va a quedar o no se va a quedar... antes de entrar por urgencias yo si se va a quedar”

Durante la entrevista, rememoraron una situación que evidenció la habilidad que tenía la madre para observar los síntomas de sus hijas y saber si debía llevarla a urgencias:

Madre: Porque yo un día, simplemente con una caída de ojos de Noa me di cuenta de que estaba mala...

Padre: Me dice la niña esta mala... y le digo que no y me enfade con ella

Madre: Nos tocó discutir además...

Padre: Me fui a urgencias cabreado con ella eh, pero cabreado, aquí otra vez... y cuando llegué a urgencias la niña se estaba empezando a poner mala... y se tuvo que quedar, tenía los valores de infección ya por encima de lo normal y se tuvo que quedar.

Por último, ellos perciben desde su perspectiva, una falta de conocimiento por parte de algunos médicos, sobre todo durante los ingresos de sus hijas en el hospital, el padre refirió:

"Vimos muchas cosas y esta vez que estuvimos en la UCI con las peques, que estuviste tú también por ahí... también vimos muchas cosas... conocemos familias que llevan en el hospital dos años... esperando un corazón... y dices ostias...hasta que no te pilla algo así... no te das cuenta verdaderamente... al fin y al cabo un parto es un riesgo... muy alto y yo soy de los que piensan que ahí hay algo que a los médicos se les escapa... por desconocimiento... hay un proceso que... porque yo no me creo que un niño venga... nosotros vimos en el hospital un niño sin médula, no me lo puedo creer! ¿Qué ha pasado ahí para que no detecten que un niño no tiene médula? es que con todos los avances que hay es que... hay algo..."

12.2. Adaptación a la enfermedad

El otro tema relevante durante la entrevista es la adaptación a la enfermedad, el cual presenta 5 categorías importantes: visibilidad de la enfermedad, estado de las niñas, dolor, aspecto social y aspecto emocional:

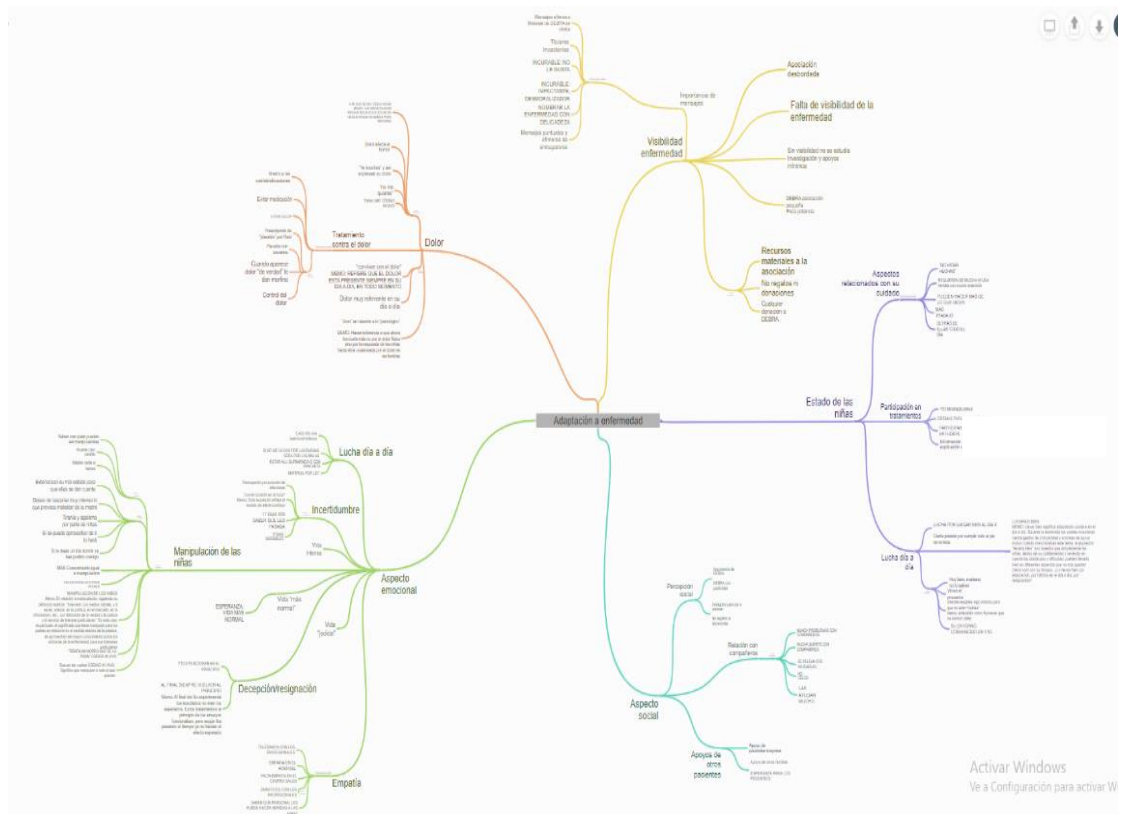


Figura 9: Esquema de segundo tema principal: Adaptación a la enfermedad

Nota: se muestran categorías principales: Visibilidad a la enfermedad, estado de las niñas, dolor, aspecto social y aspecto emocional.

Nota: Clic para ampliar imagen

12.2.1. Visibilidad de la enfermedad

En primer lugar, los padres refirieron múltiples veces la palabra visibilidad, para ellos es muy necesario la visibilidad de la enfermedad para su estudio y su consiguiente tratamiento o cura en un futuro:

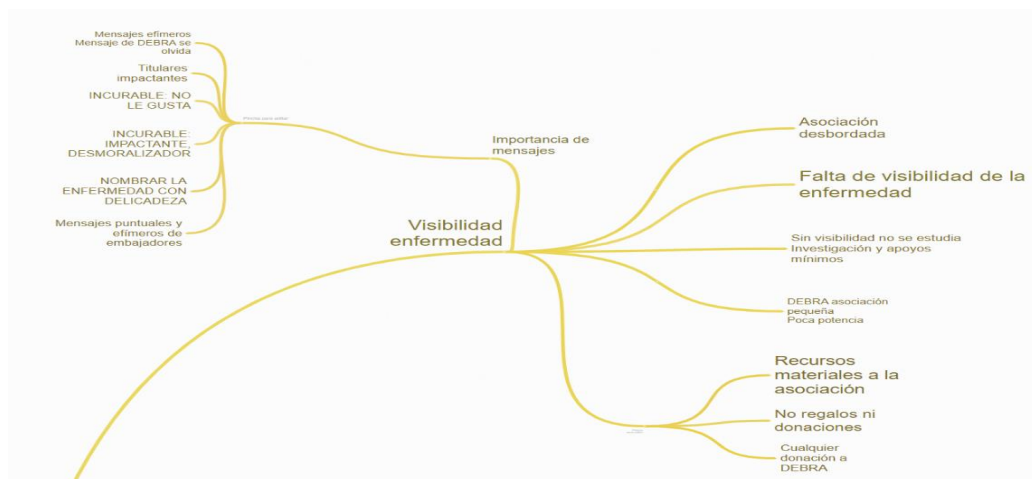


Figura 10. Esquema de categoría: Visibilidad de la enfermedad.

Nota: Subcategoría: Importancia de los mensajes

Los padres desean una mayor visibilidad de la enfermedad hacia la sociedad y lo ejemplifican comparando un hipotético caso de EB en un hijo de una persona famosa o influyente:

“Yo te diría... ahora mismo casi prefiero, suena mal decirlo, pero... prefiero que se de visibilidad a que se estudie... o sea es un poco contradictorio, a que se estudie la enfermedad, porque yo creo que cuanto más visibilidad tenga la enfermedad, más apoyo va a tener y más investigación va a tener, está claro que sin visibilidad y sin hacer ruido, la investigación va a ser... Mínima...”

“Muchas veces piensas... ¿aunque esto está mal no?... Y... no le deseas nada a nadie, pero... ¿y si algún hijo de un famoso? que lo padeciera? ¿Y...? Que diferente sería... un famoso famosísimo... ponte un... Cristiano Ronaldo... que diferente sería... la cura la tendríamos.”

Esto muestra que los padres desean un mayor impacto social incluso por encima del estudio de la propia enfermedad ya que consideran que una mayor visibilidad conlleva a un mayor apoyo y ergo un mayor estudio.

Para los padres la asociación DEBRA tiene muy buenas intenciones, pero los apoyos y las ayudas son mínimas, por lo que cualquier impacto en la sociedad es mínimo y efímero:

Madre: "Y mira que la asociación se mueve, pero es que no da..."

Padre: "No da más de si... tenemos embajadores famosos... la Infanta Elena es embajadora de la asociación... pero al fin y al cabo van a dos actos puntuales y ya está... y no vuelve a hablar... Pilar Rubio también... Sergio Ramos y Pilar Rubio parte del dinero que recaudaron para su boda fue para DEBRA, pero claro... son momentos puntuales que... eso se acaba."

A su vez, DEBRA emite mensajes mediante anuncios o campañas publicitarias, en donde la importancia de estos es muy importante para los padres:

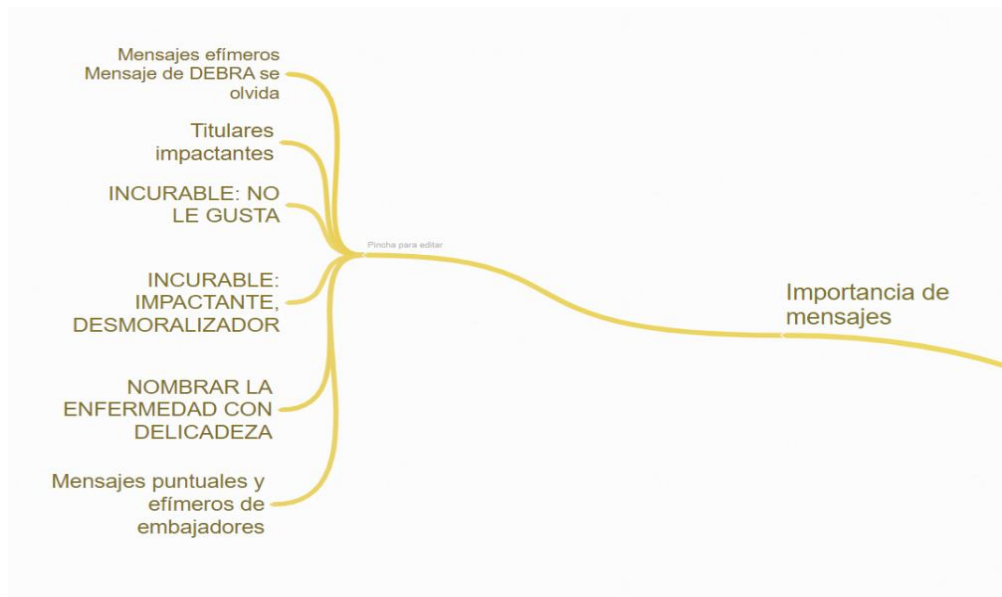


Figura 11. Esquema de subcategoría: Importancia de los mensajes

En ciertas ocasiones no les agrada ya que refieren que no le gusta debido al poco tacto que tienen con las familias:

“Yo de hecho... hay veces que incluso DEBRA... que ponen: Una enfermedad incurable o una enfermedad sin cura y cuando lo leo en DEBRA... no me gusta... (Frunce el ceño) no me gusta porque... aunque es la verdad... o sea a día de hoy es lo cierto, pero... es muy desmoralizante leer eso... (cara de disgusto) ... aunque es impactante ...lo que hay que buscar también es un poco que impacte en la gente, pero... hay que tener un poco de delicadeza con las personas... con las familias...”

12.2.2. Estado de las niñas

Dentro de esta categoría se encuentran tres subcategorías: Aspectos relacionados con su cuidado, participación en tratamientos y lucha día a día

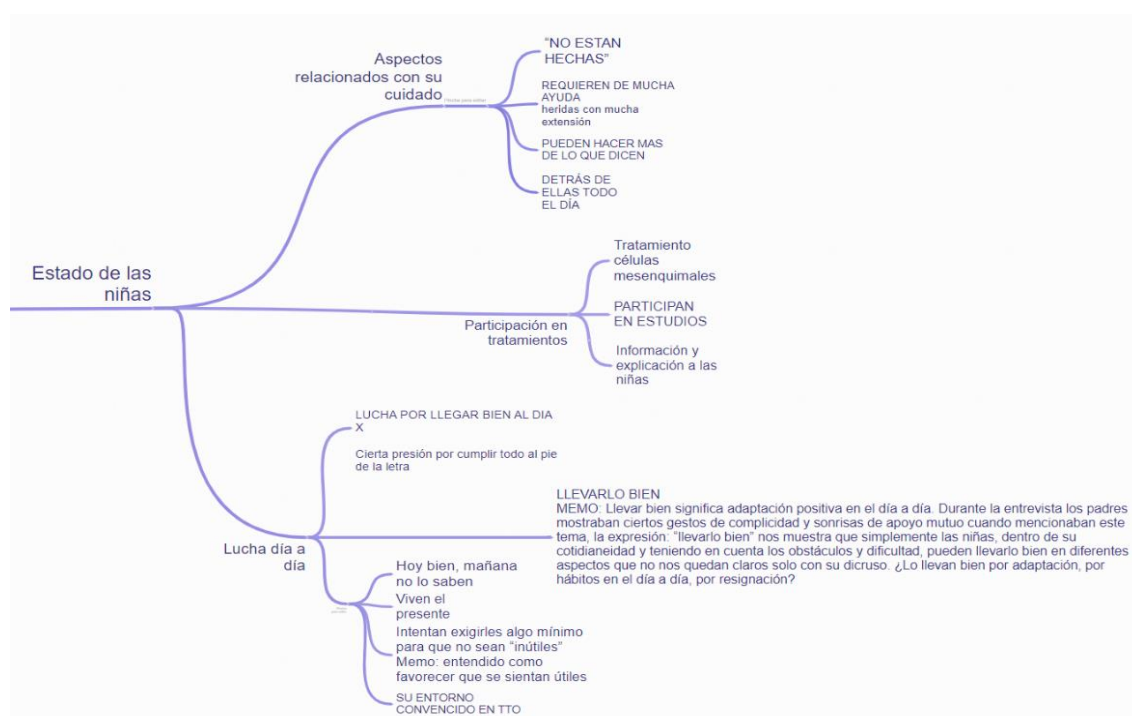


Figura 12. Esquema de categoría: Estado de las niñas

Desde el diagnóstico de la enfermedad de sus hijas, su vida ha cambiado radicalmente, los padres refieren que el día a día es más complicado y en lo que se refiere a su cuidado son unas niñas muy exigentes, incluso más que el proceso de las curas de las heridas:

“Requieren de mucho... de mucha ayuda para todo pero que la culpa es nuestra porque ellas pueden hacer más de lo que dicen... entonces dan más trabajo... más que las curas... que es un trabajo... es: Mamá agua... mamá quiero no sé qué... y mama se lo tiene que traer...”

Durante los primeros años de vida, sus hijas han participado en muchos ensayos clínicos dirigidos a descubrir una nueva terapia o tratamiento para las heridas. Los padres expresaban un tono esperanzador, pero refieren que siempre que lo intentaban volvían al principio. A pesar de ello, actualmente se encuentran dentro de un estudio dirigido a la regeneración de células mesenquimales. El tratamiento con células mesenquimales consiste en la recuperación de tejido desvitalizado gracias a células madre. En la actualidad los padres les comunican a las niñas el tipo de tratamiento que se les aplicará:

“Nosotros hemos participado en varios estudios, de una crema, para los picores... y ahora van a entrar en las mesenquimales, por ejemplo, en células mesenquimales y eso sí se lo hemos contado. ¡Cariño, son cositas que os van a meter que os van a venir mucho mejor para la regeneración... para tener más energía... para... o sea ahora ya sí! les contamos un poco que es lo que van a hacer y para que”

Por último, una subcategoría muy relevante es la lucha día a día de la familia.

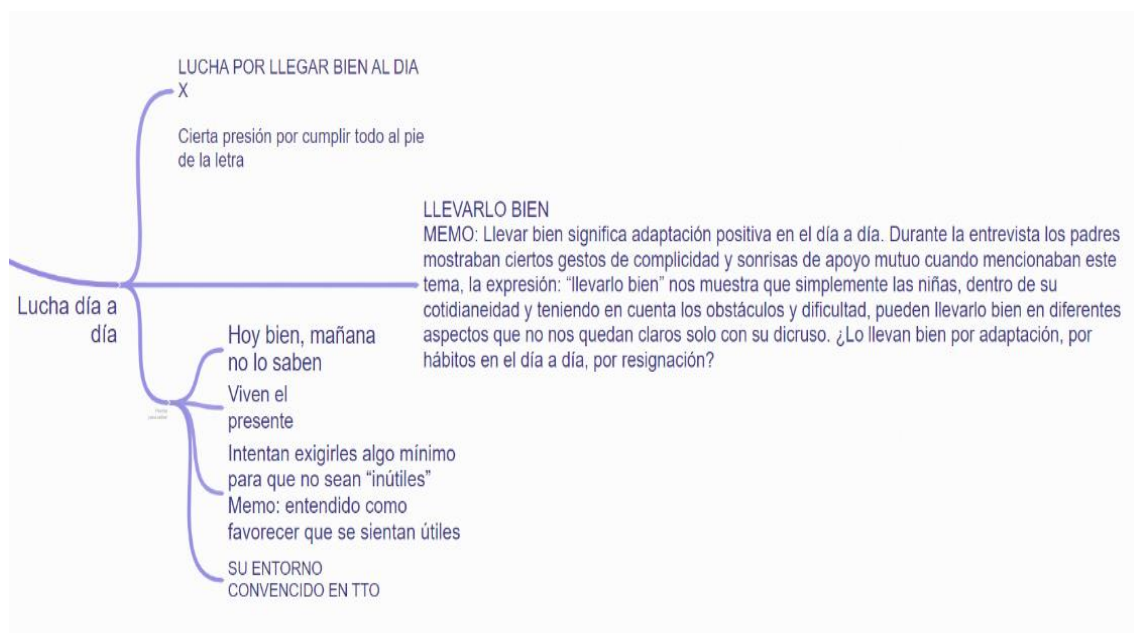


Figura 13. Esquema de categoría: Lucha día a día

Los padres refirieron durante la entrevista que, aunque lo parezca, no se acostumbran a vivir con la enfermedad, ellos quisieron proponer irse una vez al mes para desconectar de su situación cotidiana, pero se dieron cuenta que era imposible, que la preocupación era mucho mayor y prefirieron adaptarse a esa preocupación diaria:

"No... no te acabas de acostumbrar eh...aunque lo interiorices mucho y lo lleves... pero no te acabas de... no llegas a estar a gusto nunca porque siempre estas pendientes... nosotros decidimos una vez... que un fin de semana al mes no íbamos... se quedaban las niñas con los abuelos, pero es que nos vamos y estamos pensando en: Y si se pone mala... voy a llamar a mi madre para ver cómo está... y si le he dejado el antibiótico... y la fiebre... o sea es algo que no te acabas de acostumbrar..."

Durante la entrevista comparan vivir con la enfermedad a acostumbrarse a la enfermedad, expresaron mediante palabras como acostumbrar o convivir, que luchan día a día con la enfermedad, pero a la vez se han adaptado a vivir y que las niñas tengan una etapa vital lo más "normal" posible:

Padre: ¿ Vivimos con ello? Si, vale, convivimos con la enfermedad, convives con ella, pero no te acostumbras a convivir... no sé... es raro...

Madre: Si... es raro, una cosa rara...

Padre: Pero lo tenemos como parte de nuestra... pues como el que va todos los días al gimnasio para nosotros es una rutina

Los padres involucran a su familia en la lucha de todos los días y para ellos son parte del proceso que implica vivir con la enfermedad, además de los varios consejos que les proporcionan los pacientes de mayor edad con EB:

“yo creo que luchan también día a día porque las niñas estén... porque nosotros nos dijeron: las niñas tienen que estar muy bien para el día que todo lo que pierda ahora el día que supuestamente podamos conseguir una cura... una mejora... todo eso lo van a perder... si pierden el... se le juntan las manitas... los deditos... pierden la... digamos la funcionalidad de las manos entonces tú tienes que cumplir una serie de requisitos para que las niñas lleguen a ese día X lo mejor posible”

Una expresión muy llamativa a la par que ambivalente era “Llevar bien” la cual significa adaptación positiva en el día a día. Durante la entrevista los padres mostraban ciertos gestos de complicidad y sonrisas de apoyo mutuo cuando mencionaban este tema, la expresión: “llevarlo bien” nos muestra que simplemente las niñas, dentro de su cotidianidad y teniendo en cuenta los obstáculos y dificultad, pueden llevarlo bien en diferentes aspectos que no nos quedan claros solo con su discurso. ¿Lo llevan bien por adaptación, por hábitos en el día a día, por resignación? El padre refirió:

“Lo llevamos bien... pero porque... ellas son muy inteligentes... o sea son... muy muy inteligentes... muy... nosotros quizás lo llevamos bien... ellas también (mira a su pareja) ...”

12.2.3. Dolor

Cuando los padres mencionan el dolor en su narrativa, se pueden diferenciar diferentes códigos o unidades de significado que hacen alusión al proceso de las curas de heridas o al “dolor psicológico” que sufren ellos.

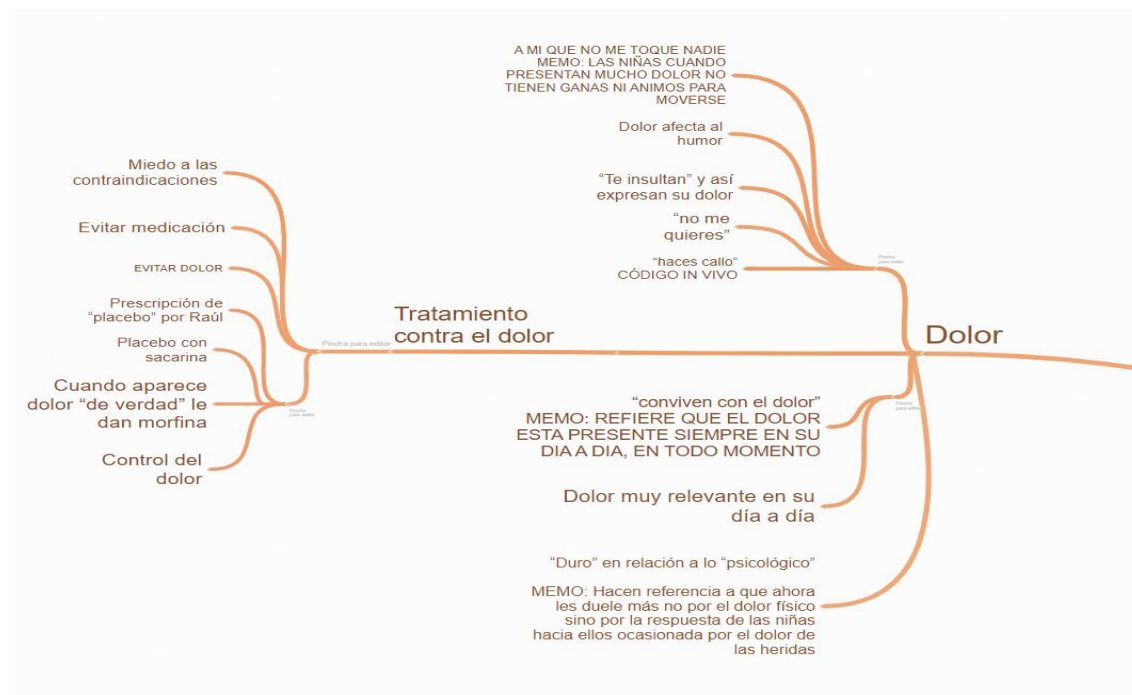


Figura 14. Esquema de categoría: Dolor

Nota: Subcategoría: Tratamiento contra el dolor, con sus respectivos códigos

Existe también una subcategoría relevante, tratamiento contra el dolor en la que los padres relatan su miedo hacia el tratamiento indicado para paliar el dolor de las heridas de sus hijas e incluso la administración de placebos para evitar la medicación tan fuerte que les indican los médicos, aunque ellos son conscientes que, si sus hijas no pueden aguantar el dolor, les proporcionan la medicación correspondiente de manera correcta:

"Te lees las contraindicaciones y... jode... no se lo das y luego ella... no sé qué tiene eso que es adictivo a tope... ella le das una pastilla y se le quitan todos los dolores entonces claro ella te lo pide... dame la pastilla... dámela, a ella siempre le duele... siempre ella quiere que tú le des la pastilla para evitar luego

*ese posible dolor, entonces intentamos evitarlo, se lo hemos dado alguna vez,
pero intentamos evitarlo..."*

Madre: "La hemos llegado a dar para que se calle... sacarina..."

Padre: "Es más flojo que la otra pastilla cariño porque la otra pastilla es muy fuerte y no se puede dar, tenemos esta que es un poquito más floja, esta te va a hacer efecto un poquito más tarde, pero te va a hacer efecto..."

Madre: "Cuando ves que realmente la duele, mama es que no se me pasa entonces ya... le tienes que dar la otra..."

El proceso de curas es un acontecimiento muy importante para los padres. Cuando ellos realizan las curas son testigos de las reacciones dolorosas de sus hijas que se traducen muchas veces en palabras hirientes, en cambios de humor o incluso en apatía:

"Ellas contestan, ellas te dicen, te insultan... grita... se ponen en un estado que a ti... te duele verlas... porque más que dolor de... ya hemos interiorizado que las tenemos que curar y las tenemos que curar, pero cuando tu hija te grita y... le estás haciendo daño... no me quieres... y perdóname hoy la cura... y no sé qué y tú sabes que no... que por ti lo harías, pero no lo puedes hacer por su bien... ahí te duele un poco más..."

Las heridas son un concepto amplio el cual los padres refieren que poseen conocimiento y control, sin embargo, cuando sus hijas les suplican omitir el proceso de las curas, ellos sufren y expresan esa falta de control de la situación y la presencia continua del dolor en su día a día:

Madre: "Mamá hoy perdóname... por favor mamita... perdónamelo... y tú por dentro haces callo... y dices, no cariño, prefiero que llores ahora a que llore yo por verte mala... otra vez..."

Padre: "Esto es más emocional y psicológico..."

“Es que hasta para darle la vuelta de... cambiarlas de postura en la cama... te dice: Papa ayúdame... porque cuando les duele, les duele todo, o sea ellas conviven con el dolor 24 horas, 365 días del año”

12.2.4. Aspecto social

A lo que respecta a la esfera social, esta categoría se divide en tres subcategorías: percepción social, relación con compañeros y apoyos de otros pacientes.

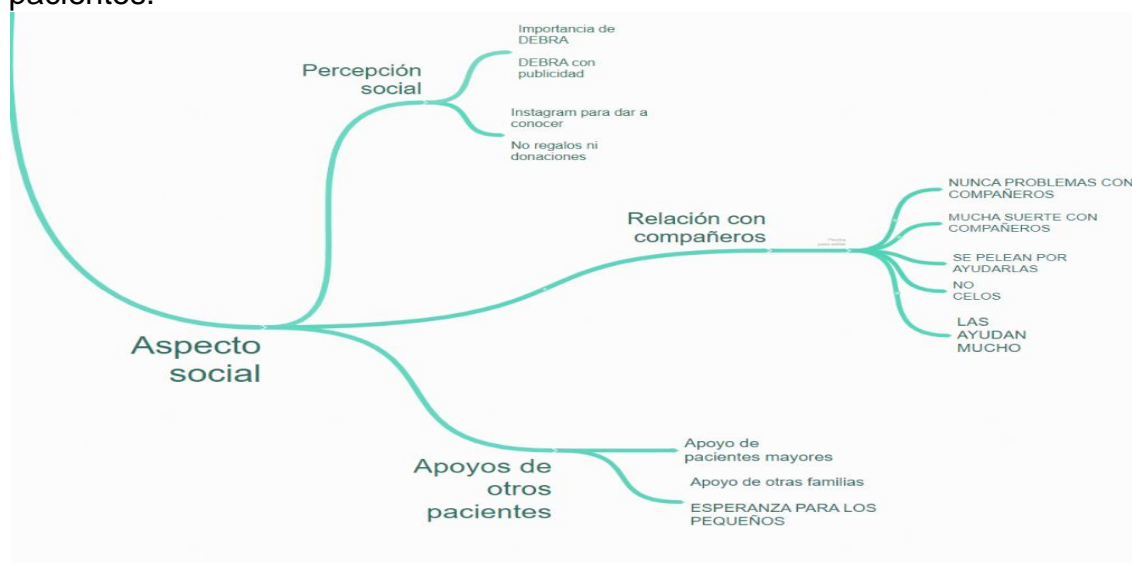


Figura 15. Esquema de categoría: Aspecto social

Nota: Subcategorías: Percepción social, relación con compañeros y apoyos de otros pacientes

Los padres refieren que el único impacto potente en relación con la visibilidad de la enfermedad es la asociación DEBRA, la percepción social sobre la enfermedad llega a través de publicidad proveniente de la asociación. El padre refiere que a través de redes sociales su objetivo es “dar a conocer”, lo repite muchas veces durante su narrativa, por lo que se puede observar lo importante que es para la familia la percepción social en relación con la visibilidad de la enfermedad:

“Dar a conocer para que haya alguien o que se anime a investigar un poco más o recibir más apoyo sobre esa investigación, pero sobre todo dar a conocer, dar a conocer y dar a conocer... la página de Instagram de ellas es expresamente para eso, para dar a conocer...”

“Ellos lo van a utilizar para apoyar a todas las familias que a lo mejor lo necesiten más... para la investigación, ¡para todas esas series de cosas para todas las campañas de publicidad y esa serie de cosas... entonces visibilidad a día de hoy... poca por no decir nada... pero en ello estamos! luchando un poquito e intentando de dar un poco de guerra en los medios, pero es muy complicado...”

Refieren que muchas veces las personas contactan con ellos por redes sociales e intentan colaborar con dinero, pero ellos prefieren otro tipo de apoyo:

“Hay mucha gente que nos dice: oye te voy a mandar un regalo, te voy a hacer una donación... mira mira no... no... yo no quiero ni regalos ni donaciones... si tú le quieres mandar un peluche a las niñas pues perfecto, pero dinero a mí no me mandes ni donaciones... si quieres donar algo, a la asociación.”

La segunda subcategoría es la relación con sus compañeros, refiriéndose a los compañeros de sus hijas. Durante este discurso la entonación de sus palabras era de orgullo hacia sus hijas. Se sentían orgullosos porque sus hijas no eran celosas ni conflictivas con otros niños. Con la situación actual de pandemia, han acentuado las medidas de distanciamiento y de cuidado en las actividades que realizan las niñas. Los padres refieren:

“Entre ellas son más egoístas que con los compañeros... Con los compañeros la verdad es que han tenido mucha suerte... los niños del cole las quieren muchísimo...muchísimo... han tenido mucha suerte... y... las ayudan muchísimo”

“con los compañeros todos los días abrimos su estuche... ¿Cariño este lapicero? ¿Me lo ha regalado no se quien... y el tuyo?? ¡Se lo he regalado a ella! Entonces... no... no... en ese sentido con los niños nunca han tenido problemas...”

La tercera y última subcategoría relacionada con el aspecto social es el apoyo de otros pacientes. Los pacientes mayores los animan fundamentándose en los avances de los tratamientos actuales. La relación que tiene la familia con otros pacientes con EB es muy productiva y parte de una base cimentada de apoyo mutuo. Los padres refieren:

“los más mayores.... hay personas que tienen a lo mejor 30 y algo o 40 es lo que dicen... dicen: nosotros sabemos que a nosotros probablemente ya no nos llegue nada, pero tienen mucha esperanza de que, a los peques, a los nuestros en este caso, algo les llegue.”

12.2.5. Aspecto emocional

Dentro de la esfera emocional, la EB ha cambiado totalmente la forma de ver el mundo y la vida para los padres. La incertidumbre es un concepto muy relevante y que se encuentra presente día a día, a todas horas, aunque ellos refieran intentar acostumbrarse.

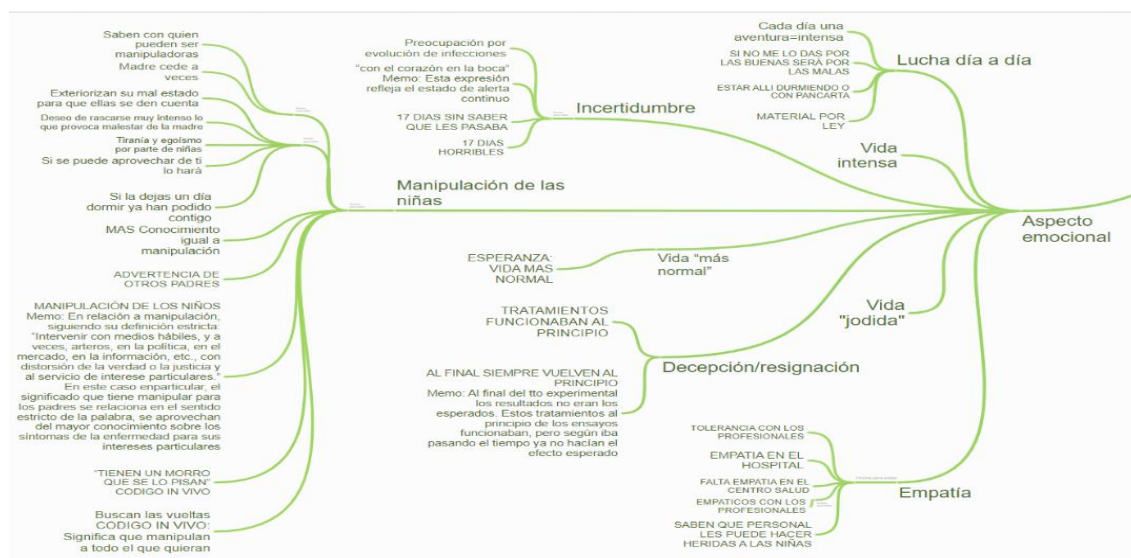


Figura 16. Esquema de categoría: Aspecto emocional

Nota: Subcategorías: Lucha día a día, incertidumbre, manipulación de las niñas, decepción/resignación y empatía.

Un claro ejemplo de ello, fueron los primeros días de vida de sus hijas:

“Fueron 17 días de incertidumbre, pero es verdad que tampoco pensábamos que lo que ellas tenían era una enfermedad que no tenía cura ... o sea quiero decir... pensábamos que bueno pues que ... eran tan pequeñitas, que habían sido tan prematuras... que no estaban...que no están hechas... y... bueno... pues incluso fue peor luego después... claro cuando nos enteramos...”

Esta incertidumbre presente durante las primeras etapas se ha ido instaurando en el día a día de la familia, reflejándose en el humor de ellos mismos y de sus hijas.



Figura 17. Esquema de subcategoría: Incertidumbre

Las infecciones de las heridas y su extensión incluso poder anticiparse a las complicaciones son las principales preocupaciones de los padres:

“Estamos más nerviosos porque madre mía... se estará poniendo mala otra vez y habrá que salir corriendo... es vivir con el corazón en la boca 24 horas al día 365 días al año porque ... yo se lo digo siempre a Pedro, yo soy también un poco más aprensiva, pero... y vivo a diario con el corazón en la boca...”

“Con el corazón en la boca” esta expresión muestra lo más puramente posible la incertidumbre diaria con la que conviven los padres, refleja el estado de alerta continuo. Durante la entrevista ellos expresaron mediante dos simples palabras las características de su vida cotidiana: “intensa” y “jodida”:

“Intensa sí... intensa mucho, pero para nosotros intensa es... cada día es una aventura y cada día es algo nuevo y cada día entonces esa intensidad pues la tienes que estar transmitiendo todo el día que a la vez es una putada o jodido... es una jodienda que tengas que celebrar que tu hija sube un bordillo...”

Una importante parte de la narrativa de los padres hace referencia a la manipulación de sus hijas

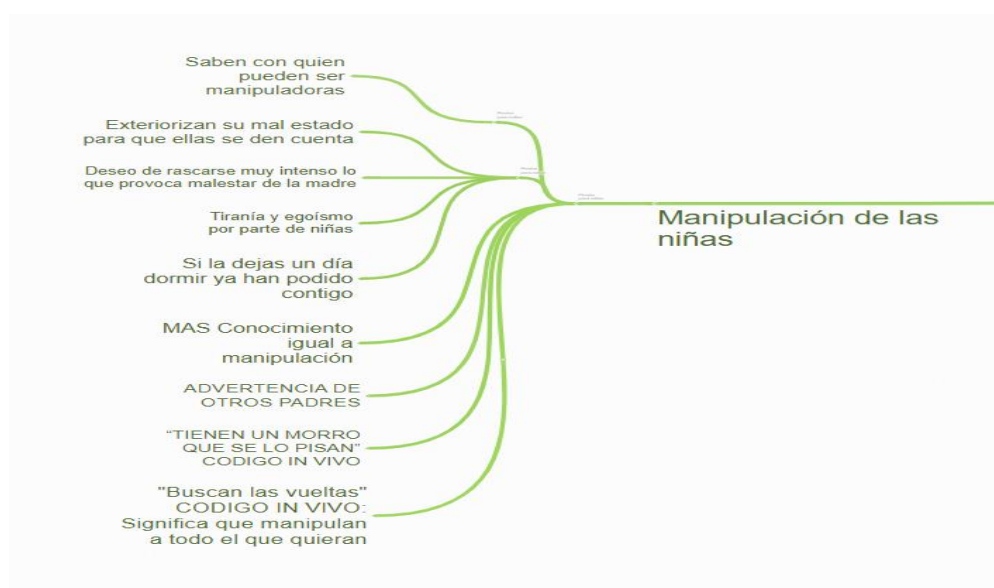


Figura 18. Esquema de subcategoría: Manipulación de las niñas

Siguiendo su definición estricta: “Intervenir con medios hábiles, y a veces, arteros, en la política, en el mercado, en la información, etc., con distorsión de la verdad o la justicia y al servicio de intereses particulares.” En este caso en particular, el significado que tiene manipular para los padres se relaciona en el sentido estricto de la palabra, se aprovechan del mayor conocimiento sobre los síntomas de la enfermedad para sus intereses particulares. Algunas familias les habían advertido de esta faceta desconocida para los padres en ese momento:

“Lo que pasa es que también se lo llevan a su terreno, quiero decir, cuanto más conocimiento van teniendo más se aprovechan... de... de la enfermedad. Muchos papas nos habían avisado de niños que son más mayores...nos decían: Os vais a enterar porque se aprovechan un montón...”

La manipulación también se refleja en el colegio con los docentes, refieren que se aprovechan del conocimiento que tienen y de ciertas personas que ellas saben que pueden manipular, los padres refieren:

“Son muy tiranas... muy tiranas, pero mucho... les da igual que seas su padre, su amigo, su vecino quien sea, les da lo mismo si se puede aprovechar de ti lo va a hacer... nosotros en el colegio desde el primer día verdad?”

“Porque como la dejes un día dormir... olvídate, o sea como tú le des la mano prepárate porque estas perdido... o sea ya te han ganado, ¡ya puede contigo y es que puede contigo!”

La manipulación de las niñas la expresan como una “inocentada”, durante la entrevista, siempre había una sonrisa en sus caras y refieren que en algunas ocasiones rozan la tiranía. En estas ocasiones los padres se sienten impotentes y manifiestan su malestar a sus hijas:

“Tenían una época que se rascaban tantísimo que se machacaban ellas... entonces era, no te rasques, no te rasques, no te rasques. entonces llega un

momento que tú ya entras en modo... pánico y lloras y gritas y chillas y entonces te ven mal, y yo muchas veces se lo he hecho ver o sea mira: estoy mal, pero estoy mal porque no paras, porque no paras de hacerte daño... y esto nos lleva al hospital y nos lleva a estar mal, nos lleva a estar preocupados por ti"

En su día a día la familia tiene relaciones sociales sobre todo con los profesionales sanitarios, los cuales en su mayoría han presentado mucha predisposición e interés por sus hijas.

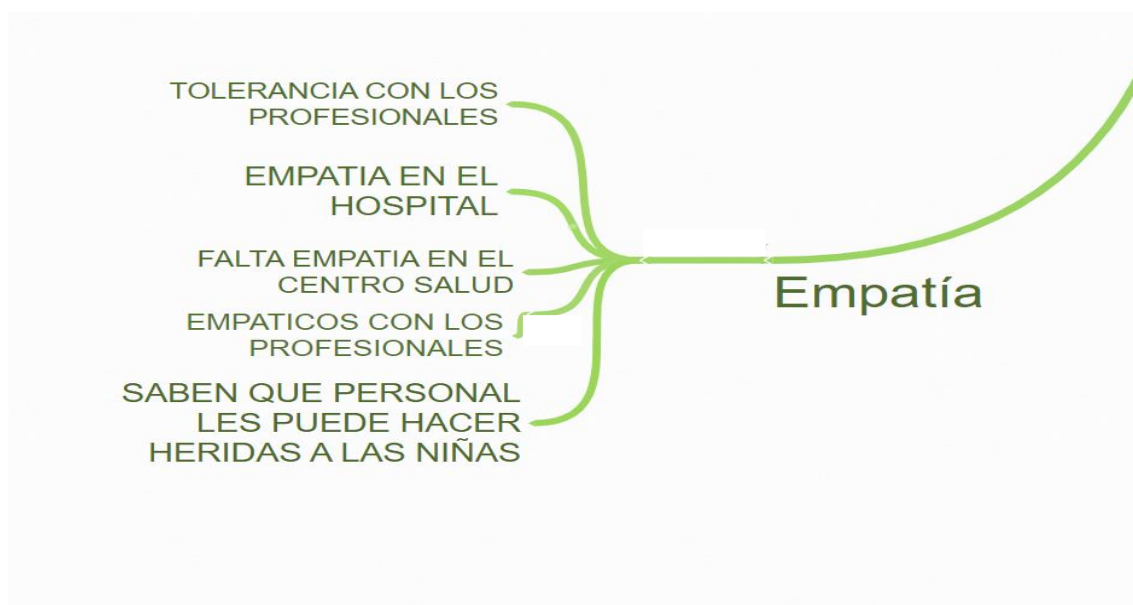


Figura 19. Esquema de subcategoría: Empatía

La empatía es una subcategoría muy relevante en su narrativa ya que refieren que han experimentado por una parte mucha empatía con profesionales del Hospital La Paz y falta de esta por parte de los profesionales de su centro de salud:

"Pero fíjate si hemos estado ingresados en plantas en el hospital y hemos encontrado empatía en todos sitios quitando en una de las plantas que... cero... pero en todos lados donde hemos estado... en las consultas... en cardiología que ha tenido que ir Noa... es que en todos lados hemos

encontrado una empatía... un apoyo hacia mis hijas... un interés... o sea es que es bestial... es que sin estar ingresadas nos han preguntado por su salud..."

"Entonces yo la dije... mira si tú... que eres madre te vieras en la situación que yo... no es que me estuvieras llamando todos los días... me llamabas cada tres o cuatro horas...para ver si yo te cojo el teléfono lo que pasa es que hay que ponerse en la piel... y eso es lo que le pasa a este centro de salud... humanidad... y ponerse en la piel de los demás para saber qué es lo que estamos pasando..."

"Ponerse en la piel" refleja su percepción de una falta de empatía por parte de ciertos profesionales con sus hijas y su situación personal.

Durante la entrevista, refirieron que participaban en estudios, pero los resultados siempre eran los mismos y su expresión facial era de resignación, tristeza.



Figura 20. Esquema de subcategoría: Decepción/resignación

Al final del tratamiento experimental los resultados no eran los esperados. Estos tratamientos al principio de los ensayos funcionaban, pero según iba pasando el tiempo ya no hacían el efecto esperado, los padres refirieron:

“Al principio es verdad que funcionaban... parecía que funcionaban, pero... yo no sé si su cuerpo tiene memoria y se habitúa al tratamiento y deja de funcionar, a lo mejor es algo nuestro... es decir, a lo mejor le pica menos, parece que tiene menos heridas, pero al final siempre volvemos otra vez al... otra vez al principio.”

La lucha día a día también afecta a la esfera emocional. La enfermedad provoca un cambio radical en la cotidianidad de la familia, incitándola a valorar más el presente, valorar otros detalles que antes, sin la enfermedad, no lo tenían apenas en cuenta.



Figura 21. Esquema de subcategoría: Lucha día a día

Los padres refieren que deben transmitir esa intensidad a sus hijas siempre:

“Si, día a día, o sea... hoy es miércoles, mañana jueves... o sea por ejemplo hoy mismo, ellas están muy bien, hoy comiendo lo hablábamos lo duro de esto es que hoy están muy bien y mañana pues... pero por eso te digo que vivimos el día a día”

“¡Lo que ellas consiguen... aunque sea subir un bordillo, subir un bordillo! Para nosotros es una fiesta, bueno para ellas es una fiesta, que tu... tú tienes que

hacer que para ellas sea una fiesta, sea su recompensa, entonces esa intensidad pues la tienes que estar transmitiendo todo el día"

También se traduce en conflictos con los profesionales de su centro de salud, se traduce en situaciones incómodas para la familia y sobre todo para las niñas. El padre de las niñas expresaba su enfado y su indignación con la escasez de material y de predisposición de los profesionales:

"Yo no estoy... ni robando ni... es que es por ley... no te estoy pidiendo nada que te... que se lo quites a alguien para dármelo a mí... no no no... es que por ley mis hijas necesitan esto tú me lo tienes que dar y si no me lo das por las buenas me lo tendrás que dar por las malas... si tengo que estar allí durmiendo todos los días con una pancarta pues al final estaré todos los días estaré todos los días en la puerta con una pancarta... hasta que me hagas caso..."

Finalmente, un código muy importante para los padres y el cual también les conlleva a una preocupación a largo plazo es el estado de las niñas en un futuro. Esperanza en una vida "más normal". Ellos expresan que realizan una serie de medidas para que sus hijas lleguen lo mejor posible en un futuro y su calidad de vida sea lo más "normal", además de la esperanza férrea en un tratamiento o terapia que haga su calidad de vida en un futuro lo más "normal" posible:

"pero...por eso yo siempre... nosotros siempre pensamos que... que a lo mejor no la cura definitiva, pero si algo que... que les haga tener una vida medianamente normal..."

"porque nosotros nos dijeron: las niñas tienen que estar muy bien para el día que todo lo que pierda ahora el día que supuestamente podamos conseguir una cura... una mejora... todo eso lo van a perder..."

13. Discusión

13.1. Adaptación al dolor de las curas de las heridas

La "piel de mariposa" produce heridas en muchas ocasiones de gran extensión y que conlleva a mucho dolor, diario y constante. A lo largo de la literatura puede observarse un término en muchas ocasiones "enemigo invisible" refiriéndose al dolor diario, constante y silencioso que acompaña a los niños. (22) (23)

Los padres están de acuerdo con este término y comparten lo que expresa. El dolor es una de las primordiales preocupaciones de los padres ya que provoca sentimientos de impotencia y resignación. En el caso de los padres, ellos intentan acostumbrarse a la enfermedad, pero expresan que en el fondo nunca lo van a conseguir, sólo les queda adaptarse y vivir el día a día. Muestran cierta reticencia hacia el tratamiento contra el dolor debido a sus efectos adversos y a la manipulación de sus hijas para evadir cualquier esfuerzo físico o procedimiento doloroso, esto coincide con dos estudios, que tenían como objetivo evaluar el manejo del dolor en estos pacientes y establecer la fragilidad del binomio comodidad y funcionalidad, el dolor se gestionaba de manera diferente según la situación que vivieran los pacientes. A pesar de que algunos artículos recomienden los parches de lidocaína y tratamiento analgésico, (24) la experiencia de estos padres muestra un cierto rechazo hacia la facilidad de acceso al tratamiento contra el dolor y prefieren valorar y gestionar cada situación que provoque dolor en sus hijas. (25)

13.2. Relaciones e impacto social

A causa de esta enfermedad, las relaciones sociales de las niñas muchas veces se encuentran limitadas, por miedo a las infecciones de sus heridas o, teniendo en cuenta la situación sanitaria actual, por miedo al contagio al virus SARS-COV-2. A pesar de estas limitaciones, los padres consideran que tienen que vivir una niñez lo más "normal" posible teniendo en cuenta las interacciones con niños de su edad y los apoyos de otros pacientes con EB. Teniendo en cuenta la literatura relacionada con la normalización de la enfermedad, (26) los padres coinciden

con los resultados de un estudio que relacionaba la calidad de vida con las estrategias de afrontamiento en las relaciones sociales y muestran que a mayor extrañamiento y distanciamiento de la enfermedad y menores intervenciones cognitivo-emocional, presentan una mejor estrategia de afrontamiento en su día a día.

13.3. Vida cotidiana

La principal cuidadora es la madre, es la que se encarga, en mayor parte, del cuidado de las niñas. Uno de los mensajes principales fue: "Lucha día a día", expresaron su falta de tiempo y su dedicación al completo sobre el cuidado de sus hijas. Existen una serie de requisitos para que sus hijas lleguen, en un día futuro, en el mejor estado posible, pero sobre todo es muy importante la prevención de la fusión de los dedos de las manos. Existe poca evidencia sobre el sentimiento de lucha en las familias, sin embargo un estudio cualitativo realizado a 48 niños entre 6 y 18 años muestra cómo muchos pacientes gestionan ese sentimiento en la religión o en los apoyos familiares o en otras redes de apoyo(27). Esto coincide con la familia ya que presentan unas redes de apoyo familiares, con otros pacientes de mayor edad y sobre todo con profesionales sanitarios.

13.4. Visibilidad de la enfermedad

Otro aspecto importante para los padres dentro del proceso de la EB es la visibilidad de la enfermedad, ya que para ellos una mayor visibilidad implica un mayor apoyo y por lo tanto una mayor implicación en la investigación sobre la misma. Existen pocos estudios que detallen el concepto "visibilidad" como lo refieren los padres. Sin embargo, dos estudios(28) (29) muestran la visibilidad como la invisibilidad del enfermo en relación con las interacciones sociales, más no visibilidad que conlleve a un impacto social en los medios de comunicación. Este aspecto no coincide con los resultados ya que la familia entiende el concepto visibilidad de manera diferente. Es muy importante el apoyo

comunitario y la conexión con el ámbito hospitalario y que existen múltiples deficiencias en la estructura de apoyo social hacia estas familias. Es primordial aumentar la conciencia social y la educación para capacitar a los servicios en la comunidad para así abordar todas las esferas de la EB. La asociación DEBRA constituye una parte muy importante en la vida de la familia, ya que gracias a ella se materializa la poca visibilidad que posee la enfermedad. A través de este tipo de asociaciones el impacto social aumenta gracias a la visibilidad que otorgan a la enfermedad a pesar de los pocos apoyos estructurales que tienen.

13.5. Aspecto emocional

Uno de los problemas de los pacientes con EB es la ausencia de identidad y la sensación de “ser diferente”, este concepto no coincide en este estudio(30) debido a que la entrevista se ha realizado desde una perspectiva familiar y a través de la mirada de los padres y sus vivencias. Ellos expresaron no sentirse diferentes ante la mirada de los demás ya que reciben muchos apoyos, además de la visión normal que poseen sobre la vivencia de la enfermedad. La EB se manifiesta mediante heridas que producen en mayor o menor medida dolor y escozor las cuales producen un impacto en su calidad de vida y en muchas ocasiones como resultado ingresos hospitalarios. Para los padres la relación con los profesionales sanitarios es muy importante, ya sea una buena o mala relación, para ellos la interacción social con los sanitarios es casi inevitable. El presente estudio(31) creó una comunidad de práctica sostenible y a través de una metodología mixta que involucraba a pacientes, familiares y redes de apoyo demuestra que el tratamiento y asesoramiento emocional es un aspecto clave para el desarrollo óptimo hacia un bienestar psicológico y una mejor calidad de vida. No sólo debe concienciarse sobre la existencia de la enfermedad sino proporcionar los apoyos comunitarios indicados para unas ayudas sostenibles. El aspecto emocional se ha visto afectado desde el diagnóstico de la enfermedad. La incertidumbre ha estado presente desde los primeros días de vida de sus hijas hasta los episodios de empeoramiento de sus heridas provocando la mayoría de las veces ingresos hospitalarios. Dentro de las diferentes unidades del hospital han tenido relación con diferentes profesionales

sanitarios incluso han participado en estudios con el objetivo de encontrar una terapia o tratamiento para mejorar su calidad de vida, pero actualmente no se ha encontrado un tratamiento eficaz a largo plazo. Todos estos sentimientos se expresaron durante la entrevista mediante expresiones que coinciden en su significado con los resultados del presente estudio(32) donde se analizó la calidad de vida de pacientes con EB.

13.6. Coordinación multidisciplinar

Los resultados muestran que la enfermedad conlleva una serie de emociones y experiencias íntimamente unidas al mundo sanitario y a sus profesionales. Existen estudios que reflejan la necesidad de una coordinación multidisciplinar para abordar la atención de pacientes con EB. (33) La experiencia de la familia con los profesionales sanitarios coincide en gran parte con la literatura en relación con una necesidad de formación y apoyo estructural por parte de los profesionales y por el cambio de rol médico-paciente tradicional y el concepto de paciente experto en su propia enfermedad.

Por otro lado, los padres expresan que poseen conocimientos sobre el proceso de cura de heridas de sus hijas, pero a la vez tienen la suficiente empatía para saber que no todos los profesionales poseen esos conocimientos. La literatura expresa la necesidad de entender la EB como una enfermedad que constituye un binomio paciente-profesional el cual debe buscar la autoeficacia y optimización en el control de esta. Como se menciona en el artículo(34) sobre cómo los pacientes experimentan la interacción con los médicos, el presente estudio demuestra la mejoría del paciente a medida que adquiere mayor autonomía provocando el inconveniente del cambio de roles médico-paciente tradicional que se ha instaurado durante años.

14. Conclusiones

La “piel de mariposa” es una enfermedad que implica muchos cambios en todas las esferas vitales, desde las heridas y el dolor hasta el aspecto psicológico y social. Es evidente que es necesario una implicación profesional e institucional para formar a los sanitarios que tengan relación con este tipo de pacientes y así poseer mayor conocimiento sobre su patología y sobre sus procesos vitales en su vida cotidiana. La experiencia de estos padres ha mostrado que la visibilidad, en su caso, la invisibilidad de la enfermedad les provoca una fuerte preocupación ya que el resultado es un menor apoyo social y por ello menos conocimiento sobre tratamientos o terapias para mejorar su calidad de vida.

15. Referencias bibliográficas

1. Del Rosario Marrero O de la C, Smith Ordoñez Y, González Jústiz AL, González Díaz A, Arcis del Rosario A, Fernández León Y. Epidermolísis bullosa: piel de mariposa. A propósito de un caso. Revista Médica Electrónica. junio de 2017;39(3):552-60.
2. Qué es la Piel de Mariposa [Internet]. Asociación DEBRA-PIEL DE MARIPOSA. [citado 30 de enero de 2021]. Disponible en: <https://www.pieldemariposa.es/que-es-la-piel-de-mariposa/>
3. Koga H, Prost-Squarcioni C, Iwata H, Jonkman MF, Ludwig RJ, Bieber K. Epidermolysis Bullosa Acquisita: The 2019 Update. Front Med (Lausanne). 2018;5:362.
4. Kearney S, Donohoe A, McAuliffe E. Living with epidermolysis bullosa: Daily challenges and health-care needs. Health Expect. abril de 2020;23(2):368-76.
5. Martin K, Geuens S, Asche JK, Bodan R, Browne F, Downe A, et al. Psychosocial recommendations for the care of children and adults with epidermolysis bullosa and their family: evidence based guidelines. Orphanet J Rare Dis. 11 de junio de 2019;14(1):133.
6. Vicente E, Pruneda L, Ardanaz E. Paradoja de la rareza: a propósito del porcentaje de población afectada por enfermedades raras. Gaceta Sanitaria. 1 de noviembre de 2020;34(6):536-8.
7. Mauritz P, Jonkman MF, Visser SS, Finkenauer C, Duipmans JC, Hagedoorn M. Impact of Painful Wound Care in Epidermolysis Bullosa During Childhood: An Interview Study with Adult Patients and Parents. Acta Derm Venereol. 1 de julio de 2019;99(9):783-8.
8. Schröder NHB, Yuen WY, Jonkman MF. Pain Quality Assessment Scale for Epidermolysis Bullosa. Acta Derm Venereol. 13 de marzo de 2018;98(3):346-9.

9. La Investigación cualitativa (síntesis conceptual) [Internet]. [citado 14 de abril de 2021]. Disponible en: <http://ateneo.unmsm.edu.pe/handle/123456789/1598>
10. Binda NU, Balbastre-Benavent F. Investigación cuantitativa e investigación cualitativa: buscando las ventajas de las diferentes metodologías de investigación. 1. 2013;31(2):179-87.
11. Palacios-Ceña D, Corral Liria I. Fundamentos y desarrollo de un protocolo de investigación fenomenológica en enfermería. Enfermería Intensiva. 1 de abril de 2010;21(2):68-73.
12. Olabuénaga R, Ignacio J. Metodología de la investigación cualitativa. Metodología de la investigación cualitativa. 2007;1-342.
13. Campos, Claudinei José Gomes y Turato, Egberto Ribeiro. Content analysis in studies using the clinical-qualitative method: application and perspectives. Revista Latino-Americana de Enfermagem [online]. 2009, v. 17, n. 2 [Accedido 8 Setiembre 2021] , pp. 259-264. Disponible en: <<https://doi.org/10.1590/S0104-11692009000200019>>. Epub 15 Jun 2009. ISSN 1518-8345. <https://doi.org/10.1590/S0104-11692009000200019>..
14. Ruíz Olabuénaga JI. Metodología de la investigación cualitativa. 5ª edición. Universidad de Deusto; 2012.
15. Martín-Crespo Blanco C, Salamanca Castro AB. El muestreo en la investigación cualitativa. Nure Investigación nº 27, Marzo-Abril 2007
16. Rodríguez Gómez G, Gil Flores J, García Jiménez E. Metodología de la investigación cualitativa. Malaga: Aljibe; 1999
17. Strauss A y Corbin J. Bases de la investigación cualitativa. Técnicas y procedimientos para desarrollar la Teoría fundamentada. Universidad de Antioquia; 2002

18. Las entrevistas en profundidad y la biografía | Ruiz Blázquez | Revista San Gregorio [Internet]. [citado 25 de abril de 2021]. Disponible en: <http://www.revista.sangregorio.edu.ec/index.php/RevitsaSanGregorio/article/view/115>
19. Ortiz EZ. La entrevista en profundidad en los procesos de investigación social. La universidad [Internet]. 2009 [citado 16 de marzo de 2021];(8). Disponible en: <https://revistas.ues.edu.sv/index.php/launiversidad/article/view/125>
20. La entrevista en profundidad: una técnica útil dentro del campo antropológico [Internet]. [citado 28 de enero de 2021]. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0185-16592011000300004
21. Carrillo Pineda M, Leyva-Moral JM, Medina Moya JL. El análisis de los datos cualitativos: un proceso complejo. Index de Enfermería. junio de 2011;20(1-2):96-100.
22. Afectación psicosocial y calidad de vida del paciente con epidermolisis bullosa. Revisión bibliográfica - Repositorio Institucional de Documentos [Internet]. [citado 8 de septiembre de 2021]. Disponible en: <https://zaguan.unizar.es/record/96672>
23. Maseda Pedrero R, Quintana Castanedo L, Pérez Conde I, Jiménez González M, Escámez Toledano MJ, de Lucas Laguna R. Epidermolisis bullosa en España: Estudio observacional de una cohorte de pacientes atendidos en un centro de referencia nacional. Actas Dermo-Sifiliográficas [Internet]. 10 de mayo de 2021 [citado 8 de septiembre de 2021]; Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0001731021001769>
24. Goldschneider KR, Lucky AW. Pain management in epidermolysis bullosa. Dermatol Clin. abril de 2010;28(2):273-82, ix.
25. Brun J, Chiaverini C, Devos C, Leclerc-Mercier S, Mazereeuw J, Bourrat E, et al. Pain and quality of life evaluation in patients with localized

- epidermolysis bullosa simplex. Orphanet Journal of Rare Diseases. 28 de junio de 2017;12(1):119.
26. Mauritz PJ, Bolling M, Duipmans JC, Hagedoorn M. The relationship between quality of life and coping strategies of children with EB and their parents. Orphanet Journal of Rare Diseases. 30 de enero de 2021;16(1):53.
 27. Van Scheppingen C, Lettinga AT, Duipmans JC, Maathuis KGB, Jonkman MF. The Main Problems of Parents of a Child With Epidermolysis Bullosa. Qual Health Res. 1 de abril de 2008;18(4):545-56.
 28. Main Problems Experienced by Children with Epidermolysis Bullosa: a Qualitative Study with Semi-structured Interviews | HTML | Acta Dermato-Venereologica [Internet]. [citado 1 de septiembre de 2021]. Disponible en: <https://www.medicaljournals.se/acta/content/html/10.2340/00015555-0376>
 29. EB health care - Clinical Practice Guidelines [Internet]. DEBRA International. [citado 1 de septiembre de 2021]. Disponible en: <https://www.debra-international.org/eb-health-care-cpgs>
 30. Jain SV, Murrell DF. Psychosocial impact of inherited and autoimmune blistering diseases. Int J Womens Dermatol. marzo de 2018;4(1):49-53.
 31. Gowran RJ, Kennan A, Marshall S, Mulcahy I, Ní Mhaille S, Beasley S, et al. Adopting a Sustainable Community of Practice Model when Developing a Service to Support Patients with Epidermolysis Bullosa (EB): A Stakeholder-Centered Approach. Patient. febrero de 2015;8(1):51-63.
 32. Vidal G, Carrau F, Lizarraga M, Álvarez M, Vidal G, Carrau F, et al. Epidermolísis ampollar: a propósito de un caso clínico. Archivos de Pediatría del Uruguay. diciembre de 2018;89(6):382-8.
 33. Adni T, Martin K, Mudge E. The psychosocial impact of chronic wounds on patients with severe epidermolysis bullosa. J Wound Care. 1 de noviembre de 2012;21(11):528-38.

34. Budych K, Helms T, Schultz C. How do patients with rare diseases experience the medical encounter? Exploring role behavior and its impact on patient-physician interaction. Health policy. 2012;

16. Apéndices

16.1. Hoja de información al paciente

La experiencia de vivir con niños con "piel de mariposa" en el entorno cotidiano a través de los padres

Departamento de Enfermería y Fisioterapia, Facultad de Medicina y Ciencias de la Salud Universidad de Alcalá

Investigador principal: Wladimir Isaac Carassa Díaz

Introducción

A través de esta hoja informativa se le invita a participar en un proyecto de investigación cualitativa dirigido a conocer las experiencias de personas con epidermólisis bullosa. Lea detenidamente la información que le proporcionamos, no es preciso que dé una contestación en estos momentos. Puede hacer cuantas preguntas quiera y el equipo investigador se las resolverá. El estudio ha sido aprobado por el Comité de Ética de la Investigación de la UAH.

Participación voluntaria

Debe saber que su participación en este estudio es voluntaria. Usted puede decidir no participar o incluso cambiar su decisión y retirar el consentimiento en cualquier momento sin que por ello produzca alguna alteración en su tratamiento.

Justificación y descripción general del estudio:

La epidermólisis bullosa o enfermedad de piel de mariposa se considera una enfermedad rara la cual no se sabe con exactitud su origen ni los factores que provocan complicaciones. Actualmente no existe mucho interés en abordar los aspectos psicológicos de la enfermedad a pesar de que puede provocar diferentes consecuencias sobre el paciente y sobre la familia. Existen diferentes estudios que muestran claramente como la calidad de vida y el estrés sufrido por

estas personas son mayores que otras enfermedades crónicas como por ejemplo diabetes o fibromialgia. Es importante abordar la esfera psicológica de estas personas y en el caso de niños, observar que ocurre en el entorno familiar y entender así el impacto de la enfermedad en la vida cotidiana.

¿Quién realiza la investigación?

El estudio se realiza en el seno del departamento de Enfermería y Fisioterapia de la Facultad de Medicina y Ciencias de la Salud de la Universidad de Alcalá, para la finalización de los estudios de Máster en Investigación en Ciencias Sociosanitarias. El investigador principal es Wladimir Isaac Carassa Díaz.

En qué consiste su participación:

Su participación en esta investigación consiste en realizar una entrevista grabada en voz y video la cual tendrá una duración aproximada entre 45 minutos y 1 hora como emisor del mensaje principal junto con el investigador el cual será el receptor y será el que realizará las preguntas para poder analizar, posteriormente, la entrevista en profundidad. La entrevista consistirá en una serie de preguntas abiertas, las cuales posteriormente serán analizadas y reflejadas en el trabajo fin de máster.

Beneficios y riesgos de su participación en el estudio:

El presente estudio va a permitir adquirir conocimientos sobre los aspectos psicológicos y las experiencias de la epidermólisis bullosa y poder conocer más sobre la enfermedad. Los riesgos derivados de su participación son mínimos.

Protección de los derechos del paciente

Se recogerán datos como edad, sexo, estado civil del entrevistado, hábitos cotidianos, edad de los niños, entre otros.

Si usted se sintiera molesto con alguna de las preguntas planteadas puede no contestarlas. Además, en cualquier momento usted puede abandonar el estudio y revocar su deseo de participar en el mismo.

¿Cómo se tratarán sus datos personales?

Le comunicamos que los datos personales recogidos en el estudio del que se le ha informado previamente serán tratados por los investigadores de la Universidad de Alcalá (UAH) conforme a la Ley Orgánica 3/2018, de 5 de diciembre, de Protección de Datos Personales y garantía de los derechos digitales y al Reglamento General de Protección de Datos (UE) 2016/679, con la finalidad de tramitar su participación. Sus datos serán tratados con su consentimiento expreso y en el marco de la función educativa e investigadora atribuida legalmente a la Universidad. Estos datos no serán cedidos salvo previa petición y en los casos previstos legalmente, y se conservarán durante el tiempo legalmente establecido y el necesario para cumplir con la citada finalidad. El órgano responsable del tratamiento es la Secretaría General de la Universidad, ante quien se podrán ejercer los derechos de acceso, rectificación, supresión, oposición, limitación del tratamiento y portabilidad, mediante escrito dirigido a la delegada de Protección de Datos (Colegio de San Ildefonso, Plaza de San Diego, s/n. 28801 Alcalá de Henares. Madrid) o por correo electrónico (protecciondedatos@uah.es), adjuntando copia del DNI o equivalente. En caso de conflicto, se podrá plantear recurso ante la Agencia Española de Protección de Datos. Para una información más detallada puede consultarse la Política de Privacidad de la Universidad.

Compensación económica:

Su participación en el estudio no conlleva ninguna compensación de carácter económico

Confidencialidad

La comunicación, entrevista grabada y cesión de datos de carácter personal se acotará al cumplimiento de la Ley Orgánica 3/2018 de 5 de Diciembre, de Protección de Datos Personales y garantía de los derechos digitales (LOPDPGDG) y el Reglamento Europeo 2016/679 de protección de datos de carácter personal (RGPD). En este sentido usted podrá ejercer en cualquier momento los derechos de accesos, rectificación, cancelación y oposición, limitación de la intervención y el de la portabilidad de los datos. Sus datos serán

tratados con su consentimiento expreso y en el marco de la función educativa e investigadora atribuida legalmente a la Universidad. Estos datos no serán cedidos salvo previa petición y en los casos previstos legalmente, y se conservarán durante el tiempo legalmente establecido y el necesario para cumplir con la citada finalidad. El órgano responsable del tratamiento es la Secretaría General de la Universidad, ante quien se podrán ejercer los derechos de acceso, rectificación, supresión, oposición, limitación del tratamiento y portabilidad, mediante escrito dirigido a la delegada de Protección de Datos (Colegio de San Ildefonso, Plaza de San Diego, s/n. 28801 Alcalá de Henares. Madrid) o por correo electrónico (protecciondedatos@uah.es), adjuntando copia del DNI o equivalente. En caso de conflicto, se podrá plantear recurso ante la Agencia Española de Protección de Datos. Para una información más detallada puede consultarse la Política de Privacidad de la Universidad.

El investigador principal será el responsable de la custodia y análisis de la entrevista y se compromete a cumplir con la normativa vigente de protección de datos.

Persona de contacto

En caso de duda o necesidad pueden contactar con el investigador principal del estudio a través del correo electrónico que se indica a continuación.

Teléfono: 605479947

E-mail: wladimir.carassa@edu.uah.es

16.2. Consentimiento informado (CI)

Título del estudio: La experiencia de vivir con niños/as con "piel de mariposa" en la cotidianidad a través de los padres

Investigadores implicados: Wladimir Isaac Carassa Díaz

Doctora/Tutora: Purificación González Villanueva

Centro: Universidad de Alcalá de Henares

Yo, Don / Doña:

- He leído la hoja de información que se me ha entregado.
- He podido hacer preguntas sobre el estudio.
- He recibido suficiente información sobre el estudio.
- He hablado con el médico/ enfermera Don / Dña.
.....

Comprendo que mi participación es voluntaria.

Comprendo que puedo retirarme del estudio:

1º Cuando quiera

2º Sin tener que dar explicaciones.

3º Sin que esto repercuta en mis cuidados y tratamientos médicos.

Presto libremente mi conformidad para participar en el Estudio y doy mi consentimiento para el acceso y utilización de mis datos en las condiciones detalladas en la Hoja de información.

Firma del paciente:

Firma del investigador:

Firma de Doctor:

Nombre:

Nombre:

Fecha:

Fecha:

16.3. Análisis de entrevista en profundidad

La entrevista realizada el día 10 de junio del año 2021 ha tenido una duración de 54 minutos.

Se ha realizado de manera telemática por la situación sanitaria actual.

Los memos explicativos se encuentran subrayados, los CÓDIGO IN VIVO en resaltado y, por último, las notas del investigador se encuentran en cursiva.

- A: Investigador
- B: Madre
- C: Padre

Entrevista	Códigos	Categorías
------------	---------	------------

<p>C: Yo te diría... ahora mismo casi prefiero, suena mal decirlo, pero... prefiero que se de visibilidad a que se estudie... osea es un poco contradictorio, a que se estudie la enfermedad, porque yo creo que cuanto más visibilidad tenga la enfermedad, más apoyo va a tener y más investigación va a tener, está claro que sin visibilidad y sin hacer ruido, la investigación va a ser...</p> <p>B: Mínima...</p> <p>C: Pues lo que hay ahora... poco por no decir nada...</p>	<p>Prefiere mayor visibilidad</p> <p>Sin visibilidad no se estudia</p> <p>Investigación y apoyos mínimos</p>	<p>Visibilidad a la enfermedad</p>
---	--	------------------------------------

<p>nosotros sobre todo lo que más intentamos es eso... dar a conocer, dar a conocer para que haya alguien o que se anime a investigar un poco más o recibir más apoyo sobre esa investigación pero sobre todo dar a conocer, dar a conocer y dar a conocer... la página de Instagram de ellas es expresamente para eso, para dar a conocer... hay mucha gente que nos dice: oye te voy a mandar un regalo, te voy a hacer una donación... mira mira no... no... yo no quiero ni regalos ni donaciones... si tú le quieres mandar un peluche a las niñas pues perfecto, pero dinero a mí no me mandes ni donaciones... si quieres donar algo, a la asociación.</p>	<p>Concepto dar a conocer muy repetido (visibilidad)</p> <p>Recursos materiales a la asociación</p> <p>Instagram para dar a conocer</p> <p>No regalos ni donaciones</p> <p>Cualquier donación a DEBRA</p>	<p>Visibilidad a la enfermedad</p> <p>Percepción social</p>
<p>B: A DEBRA</p> <p>C: Que ellos lo van a utilizar para apoyar a todas las familias que a lo mejor lo necesiten más... para la investigación, para todas esas serie de cosas para todas las campañas de publicidad y esa serie de cosas... entonces visibilidad a día de hoy... poca por no decir nada... pero en ello estamos! luchando un poquito e intentando de dar un poco de guerra en los medios, pero es muy complicado...</p>	<p>Importancia de DEBRA</p> <p>DEBRA con publicidad</p> <p>Lucha para más visibilidad</p>	<p>Visibilidad a la enfermedad</p> <p>Percepción social</p>
<p>A: Es complicado si...</p> <p>C: Porque a lo mejor sale un anuncio como el que hicimos... y si, tiene una repercusión 2 o 3</p>	<p>Mensajes efímeros</p> <p>Mensaje de DEBRA se olvida</p>	<p>Importancia de los mensajes</p>

días o 4 pero luego eso se olvida...		
B: Se acaba si...		
C: Y DEBRA es una asociación muy pequeña... no es como... no es como si fuera el cáncer digamos... que tienes una plataforma ahí muy potente que esta todo el día: ayuda contra el cáncer...no se... DEBRA eso no lo puede asumir, ni DEBRA ni ninguna familia claro... esa potencia no la tiene... entonces bueno...	Poco apoyo hacia DEBRA DEBRA asociación pequeña Poca potencia	Visibilidad a enfermedad
B: Muchas veces piensas...aunque esto está mal no?... ¿Y... no le deseas nada a nadie, pero... y si algún hijo de un famoso? que lo padeciera? ¿Y...? Que diferente sería... un famoso famosísimo... ponte un... Cristiano Ronaldo... que diferente sería... la cura la tendríamos (Sonrisa complaciente)	DESEO DE MAYOR REPERCUSIÓN SOCIAL VISIBILIDAD EN LOS MEDIOS	Visibilidad a enfermedad Percepción social
A: La verdad... aunque es duro verlo... pero sí...	<u>Memo: Ellos sienten que, a pesar de la asociación, de los pocos apoyos, aunque existentes, no es suficiente, incluso "desean" esta enfermedad a un personaje influyente para que la sociedad los tenga en cuenta.</u>	
B: Suena muy mal, pero... no le deseas esto a nadie porque lo estás viviendo y sabes lo que es... pero muchas veces dices... me cago en la leche... una ayuda así sería... no hay necesidad de que tuvieran un bebe con esto no? Pero sí que es la única manera que los sentirían de verdad y		

dirían ostras...esto hay que estudiarlo... pero bueno...		
<p>C: Y mira que la asociación se mueve, pero es que no da...</p> <p>B: No dan abasto...</p> <p>C: No da más de si... tenemos embajadores famosos... la Infanta Elena es embajadora de la asociación... pero al fin y al cabo van a dos actos puntuales y ya está... y no vuelve a hablar... Pilar Rubio también...Sergio Ramos y Pilar Rubio parte del dinero que recaudaron para su boda fue para DEBRA, pero claro... son momentos puntuales que... eso se acaba... entonces... cuesta mucho... mucho...</p>	<p>Asociación desbordada</p> <p>INFANTA ELENA EMBAJADORA</p> <p>SERGIO RAMOS Y PILAR RUBIO IMPLICADOS</p> <p>Mensajes puntuales y efímeros de embajadores</p> <p><i>Notas del investigador: A pesar de la poca visibilidad, tienen apoyos de figuras sociales influyentes, pero aun así no es suficiente para llegar a poner la enfermedad en un lugar visible para la sociedad</i></p>	<p>Visibilidad a enfermedad</p> <p>Importancia de los mensajes</p>

- ▶ **La epidermólisis bullosa afecta a diferentes esferas de la vida diaria, ya sea la esfera física que se expresa en forma de heridas como la esfera psicológica, social e incluso económica**
- ▶ **Social: Se realizó una agrupación por pares y se observó como el sentimiento de pertenencia influía en la relación de estos niños, ya que compartían experiencias e incluso cierta identidad**
- ▶ **Psicológica: Se ve afectada su imagen personal, la cual se distorsiona por el temor del impacto que tendrá esta enfermedad en su vida diaria.**